



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

Febre Reumática e Artrite Reactiva Postestreptocócica

Versión de 2016

1. QUE É A FEBRE REUMÁTICA

1.1 En que consiste?

A febre reumática é unha enfermidade que se desencadea tras unha infección da garganta por unha bacteria chamada estreptococo. Hai varios grupos de estreptococos pero soamente o grupo para ocasiona esta enfermidade. Aínda que a infección estreptocócica é unha causa moi común de farinxite (infección da garganta) nos nenos de idade escolar, non todos os nenos con farinxite desenvolverán febre reumática. A enfermidade pode danar de forma permanente o corazón. Inicialmente, maniféstase con dor e inflamación transitoria das articulacións, e posteriormente, con cardite (inflamación do corazón). Tamén, pode afectar á pel, aparecendo erupcións e nódulos subcutáneos, así como ao sistema nervioso central e producir trastornos do movemento, chamados corea.

1.2 É moi frecuente?

Antes de que o tratamento con antibióticos estivese dispoñible, o número de casos era elevado nos países con climas cálidos. Unha vez que o tratamento con antibióticos pasou a ser unha práctica habitual para tratar a farinxite, a frecuencia desta enfermidade diminuíu, pero segue afectando a moitos nenos entre 5 e 15 anos de idade en todo o mundo, sendo moi infrecuente en menores de 3 anos. É a primeira causa de cardiopatía adquirida en mozas, en países en vías de desenvolvemento. Debido ás súas manifestacións articulares, inclúese

entre as numerosas enfermidades reumáticas de nenos e adolescentes. A carga da febre reumática distribúese de forma desigual no mundo. A aparición de febre reumática varía dun país a outro. Existen países nos que non se rexistra ningún caso e outros países cunhas porcentaxes medias ou elevadas (máis de 40 casos por cada 100.000 persoas por ano). Calcúlase que existen máis de 15 millóns de casos de enfermidade cardíaca reumática en todo o mundo, con 282.000 casos novos e 233.000 mortes ao ano.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

A enfermidade prodúcese en individuos xeneticamente predispostos como consecuencia dunha resposta anómala do sistema inmunitario a infeccións da garganta por *Streptococcus pyogenes*, ou *Streptococcus* β hemolítico do grupo A. Nestes suxeitos, o sistema inmune non só ataca a infección senón que tamén ataca o propio organismo. Por iso, entre a infección e o comezo dos síntomas transcorre un intervalo de tempo variable.

Os antibióticos son necesarios para tratar a infección de garganta, deter a estimulación do sistema inmunitario e evitar novas infeccións, xa que infeccións novas poden ocasionar un novo brote da enfermidade. O risco de recorrencia é maior nos primeiros 3 anos tras o inicio da enfermidade.

1.4 É hereditaria?

A febre reumática non é unha enfermidade hereditaria, xa que non pode transmitirse directamente de pais a fillos. Con todo, si existen factores xenéticos que aumentan a susceptibilidade para padecer esta enfermidade.

1.5 Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode previrse?

O ambiente e a cepa de estreptococo son factores importantes para o desenvolvemento da enfermidade, pero na práctica, é difícil predicir quen a sufrirá. A artrite e a inflamación do corazón están causadas por unha resposta anómala do sistema inmunitario fronte ás proteínas do estreptococo. As posibilidades de sufrir a enfermidade son maiores se certos tipos de estreptococos infectan unha persoa susceptible. A

aglomeración é un factor ambiental importante, xa que favorece a transmisión das infeccións. A prevención da febre reumática baséase na identificación precoz da infección de garganta por estreptococo e no tratamento adecuado con antibióticos. O antibiótico recomendado é a penicilina.

1.6 É contaxiosa?

A febre reumática en si mesma non é contaxiosa, pero a farinxite estreptocócica si que o é. Os estreptococos transmítense dunha persoa a outra, polo que a infección asóciase coa aglomeración na casa, na escola ou no ximnasio. Para deter a transmisión da enfermidade, é importante lavar as mans con coidado e evitar o contacto directo con persoas infectadas.

1.7 Cales son os síntomas principais?

A febre reumática adoita presentar unha combinación de síntomas que poden ser exclusivos en cada paciente. Preséntase tras unha farinxite ou amigdalite estreptocócica non diagnosticada ou insuficientemente tratada.

A farinxite ou a amigdalite poden recoñecerse pola febre, a dor de garganta, a dor de cabeza, a cor colorada do padal e das amígdalas con secrecións purulentas, así como polo aumento do tamaño dos ganglios linfáticos do pescozo, que tamén son dolorosos. Con todo, estes síntomas poden ser moi leves ou atoparse completamente ausentes en nenos en idade escolar e adolescentes. Tras resolverse a infección, hai un período asintomático entre 2 e 3 semanas. A continuación, o neno pode presentar febre e os signos da enfermidade que se describen a continuación.

Artrite

A artrite afecta principalmente a grandes articulacións e ás veces a varias ao mesmo tempo (xeonllos, cóbados, nocellos ou ombreiros). Chámase «artrite migratoria e transitoria» porque se move dunha articulación a outra. A artrite nas mans e na columna cervical é menos frecuente. A dor articular pode ser moi intensa a pesar de que a inflamación non sexa evidente. Debe terse en conta que a dor adoita desaparecer pronto, tras a administración dos fármacos

antiinflamatorios. A aspirina é o antiinflamatorio que se utiliza con máis frecuencia.

Cardite

A cardite (inflamación do corazón) é a manifestación máis grave. O latexo cardíaco acelerado durante o repouso ou durante as horas de sono pode facer sospeitar de cardite reumática. A auscultación pode poñer de manifesto a presenza de sopros cardíacos de intensidade variable, indicando que existe unha inflamación das válvulas cardíacas, coñecida como «endocardite». Cando a inflamación afecta a membrana que rodea o corazón, pode acumularse líquido ao redor deste, e provocar unha «pericardite», aínda que esta non adoita ocasionar síntomas, e desaparece por si soa. Nos casos máis graves, a parede muscular do corazón pódese inflamar e debilitar, isto é coñecido como «miocardite», nestes casos, non se bombea o sangue de forma adecuada e maniféstase clinicamente con tose, dor torácica e aumento de frecuencia cardíaca e respiratoria. Os nenos con cardite deben ser valorados por un cardiólogo pediátrico. A cardiopatía valvular reumática aínda que pode estar presente tras un primeiro ataque de febre reumática, adoita ser unha consecuencia de episodios repetidos e pode converterse nun grave problema na vida adulta, así que a prevención é de grande importancia.

Corea

O termo corea deriva dunha palabra grega que significa baile. A corea é un trastorno do movemento, consecuencia da inflamación de partes do cerebro que controlan a coordinación dos movementos. Afecta entre o 10 e o 30 % dos pacientes con febre reumática. A diferenza da artrite e da cardite, a corea aparece de maneira tardía no curso da enfermidade, habitualmente entre 1 e 6 meses tras a infección de garganta. A presenza destes movementos involuntarios e sen sentido, producen inicialmente dificultade para escribir, vestirse e asearse, e poden interferir na marcha e a alimentación. Os movementos poden suprimirse de forma voluntaria durante curtos períodos de tempo, poden desaparecer durante o sono ou aumentar como consecuencia da tensión ou do cansazo. Os nenos en idade escolar, diminúen o seu rendemento académico debido á dificultade para a concentración e á ansiedade e inestabilidade anímica que provoca. Se é sutil, pode pasar desapercibida, ou confundirse cunha alteración do comportamento e

con tics. Aínda que desaparece en 2 a 6 meses, é necesario un tratamento de apoio e seguimento.

Erupción cutánea

A afectación cutánea é menos frecuente que o resto de manifestacións da febre reumática. Pode aparecer unha erupción rosada cuxos bordos avermellados expáñdense progresivamente deixando un centro claro, chamada «eritema marxinado». Localízase no tronco, as nádegas e as extremidades e pode adoptar forma de aneis concéntricos. A outra manifestación son os «nódulos subcutáneos» que son duros, móbiles e indoloros, do tamaño dun chícharo e atópanse debaixo da pel, habitualmente sobre as articulacións. Estes dous signos están presentes en menos do 5 % dos casos e poden pasar desapercibidos pola súa aparición sutil e transitoria. Tanto os nódulos como o eritema marxinado asóciase coa miocardite (inflamación do músculo do corazón). Outros síntomas que poden ser detectados polos pais nas primeiras fases da enfermidade son a febre, o cansazo, a perda de apetito, a palidez, a dor abdominal e o sangrado nasal.

1.8 A enfermidade é igual en todos os nenos?

Os síntomas iniciais e a evolución da enfermidade son moi variables. A presentación máis frecuente é a aparición dun sopro cardíaco en nenos maiores ou adolescentes con artrite e febre. Os nenos máis pequenos adoitan presentar cardite con menos síntomas articulares.

Os pacientes con corea poden non presentar outros síntomas, ou asociar tamén unha cardite, polo que se recomenda un estudo cardiolóxico a todos os nenos con corea.

1.9 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

A febre reumática é unha enfermidade que afecta a nenos en idade escolar e a mozas ata os 25 anos. É moi pouco frecuente antes dos 3 meses e máis do 80 % dos pacientes ten unha idade comprendida entre os 5 e 19 anos. Con todo, se non se cumpre o réxime antibiótico recomendado, poden aparecer recorrencias da enfermidade a idades máis tardías. Os síntomas son idénticos.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

Desafortunadamente non existe ningunha proba que confirme por si soa o diagnóstico de febre reumática. Por este motivo utilízanse os criterios de Jones, que esixen a combinación de criterios maiores e menores. Estes criterios están compostos polas manifestacións clínicas da febre reumática, afectación cutánea, cardite, artrite, corea, outras e por achados en probas de laboratorio e no electrocardiograma, en nenos con infección estreptocócica recente comprobada.

2.2 Que enfermidades se parecen á febre reumática?

Existe unha enfermidade chamada «artrite reactiva postestreptocócica» que tamén se produce tras a farinxite estreptocócica, pero que presenta artrite de maior duración e que ten un risco menor de cardite. A artrite idiopática xuvenil é outra enfermidade que pode confundirse coa febre reumática, pero a duración da artrite é superior ás 6 semanas. Outras enfermidades que cursan con artrite e febre e poden dar manifestacións similares á febre reumática son: a enfermidade de Lyme, a leucemia ou as artrites reactivas causadas por outras bacterias ou virus. En ocasións pódese realizar un diagnóstico erróneo de febre reumática en nenos con sopros benignos ou sopros por enfermidades cardíacas conxénitas ou adquiridas

2.3 Cal é a importancia das análises?

Algunhas probas son esenciais para o diagnóstico e o seguimento. Para o diagnóstico de febre reumática é preciso confirmar que houbo infección por estreptococo.

Na maioría dos pacientes non hai signos de infección de garganta e o sistema inmunitario eliminou os estreptococos da garganta no momento do inicio da enfermidade, polo que o frotis farínxeo non será de axuda. Existen análises de sangue para detectar os anticorpos xerados contra os estreptococos, coñecidos como anti-estreptolisina ou (ASLO) ou DNAsa B. Un aumento dos títulos (niveis) destes anticorpos en mostras separadas por 2 a 4 semanas, indica infección recente. Os seus niveis non se correlacionan coa gravidade da enfermidade. Do

mesmo xeito que noutras enfermidades reumatolóxicas, as análises mostran signos de inflamación sistémica en case todos os pacientes, excepto naqueles nenos que presentan como único síntoma a corea, estes pacientes poden ter, tamén, valores normais de ASLO, o que dificulta o seu diagnóstico.

Un resultado elevado do ASLO e DNAsa B debe valorarse nun contexto clínico, posto que, por si só, non implica en absoluto que exista unha febre reumática. De feito, moitos nenos sans presentan unha elevación destes, sen outros síntomas da enfermidade.

2.4 Como se detecta a cardite?

O síntoma máis frecuente da cardite é a aparición dun soplo cardíaco, consecuencia da inflamación das válvulas do corazón, e adoita detectarse mediante a auscultación dos sons cardíacos por parte do médico. Un electrocardiograma, que rexistra a actividade eléctrica do corazón, é útil para valorar a presenza de afectación cardíaca. A radiografía de tórax pode servir para comprobar se existe un aumento de tamaño do corazón.

Unha vez que se sospeita cardite pódense realizar probas máis complexas e sensibles como un ecocardiograma con Doppler. Estas probas son indoloras e a única molestia é que o neno debe manterse quieto durante a súa realización.

2.5 Pode tratarse ou curarse?

A febre reumática é un problema importante de saúde nalgúns lugares do mundo, pero pode previrse tratando a farinxite estreptocócica nada máis se detecta. O tratamento con antibióticos iniciado no prazo de 9 días tras o comezo da farinxite é efectivo á hora de previr a febre reumática aguda. Os síntomas da febre reumática trátanse con medicamentos antiinflamatorios non esteroideos. A recuperación completa é frecuente, a non ser que a cardite danase as válvulas cardíacas.

Na actualidade, están a levarse a cabo investigacións para producir unha vacina que poida protexer fronte aos estreptococos: a prevención da infección inicial proporcionaría protección fronte á reacción anómala do sistema inmunitario. Este enfoque podería converterse na prevención da febre reumática no futuro.

2.6 Cales son os tratamentos?

Durante os últimos anos, non houbo novas recomendacións de tratamento. Mentres a aspirina permaneceu como a base do tratamento, a acción exacta do seu efecto segue sen estar clara, aínda que parece estar relacionada coas súas propiedades antiinflamatorias. Outros antiinflamatorios non esteroideos (AINES) están recomendados para tratar a artrite, durante 6 ou 8 semanas, ou ata que esta desapareza.

Para a cardite grave, recoméndase repouso en cama e, nalgúns casos, corticoesteroides (prednisona) por vía oral durante 2 ou 3 semanas, reducindo a dose do fármaco de forma gradual tras controlar a inflamación.

En caso de corea, é necesario o apoio dos pais nos coidados persoais e nas tarefas escolares. A corea pódese tratar con esteroides, haloperidol ou ácido valproico. Os efectos secundarios habituais destes fármacos son tremor e somnolencia, que poden controlarse con facilidade axustando a dose. A pesar de recibir un tratamento adecuado os movementos anormais poden durar varios meses.

Tras confirmar o diagnóstico, recoméndase a protección a longo prazo con antibióticos para evitar a reaparición da febre reumática aguda.

2.7 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Tanto os salicilatos, como outros antiinflamatorios non esteroideos adoitan ser ben tolerados. A utilización dos corticoesteroides, a doses altas, pode producir ganancia de peso, acne, estrías e aumento da lanuxe corporal. Dado que a prevención da enfermidade baséase na administración periódica de penicilina, convén ter presente que existe un risco, aínda que moi baixo, de que o paciente desenvolva alerxia á penicilina. As inxeccións de penicilina son dolorosas, o que complica o cumprimento do tratamento preventivo.

2.8 Canto tempo debería durar a prevención secundaria?

O risco de recaída é alto durante os primeiros 3 ou 5 anos tras o inicio da enfermidade e o risco de desenvolver cardite aumenta con cada

episodio da enfermidade. Durante este tempo, para todos os pacientes que presentasen febre reumática, independentemente da súa gravidade, recoméndase o tratamento con antibióticos para evitar novas infeccións por estreptococos, xa que as formas leves tamén poden presentar brotes.

A maioría dos médicos están de acordo en que a prevención con antibióticos debe continuar durante polo menos 5 anos tras o último ataque, ou ata que o neno teña 21 anos. En caso de cardite sen dano cardíaco, recoméndase a profilaxe secundaria durante 10 anos ou ata que o paciente teña 21 anos de idade (o que sexa máis longo). Se se produce dano cardíaco, recoméndanse 10 anos de profilaxe, ou ata a idade de 40 anos, ou máis tarde, se a enfermidade se complicou e precisou valvuloplastia (substitución de válvulas).

Recoméndase a prevención da endocardite bacteriana con antibióticos para todos os pacientes con dano nas válvulas cardíacas que se sometan a extraccións ou manipulacións dentais, ou a calquera cirurxía. Esta medida é necesaria porque as bacterias poden moverse dun sitio a outro do corpo, especialmente desde a boca, e causar infección das válvulas cardíacas.

2.9 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles, isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, convén comentar estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán aos tratamentos complementarios, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos como os corticoesteroides para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

2.10 Que tipo de revisións periódicas son necesarias?

É necesario realizar controis periódicos que se manterán a longo prazo. Recoméndase un seguimento máis estreito nos casos que presenten cardite e corea. Tras a remisión dos síntomas, débese establecer un calendario para o tratamento preventivo e para as revisións por parte do cardiólogo.

2.11 Canto tempo durará a enfermidade?

Os síntomas agudos da enfermidade remiten en varios días ou semanas. Con todo, sempre existe o risco de recorrencia sobre todo nos primeiros 5 anos tras a enfermidade. A afectación cardíaca pode causar síntomas para sempre. O mantemento do tratamento preventivo (profilaxe) con penicilina é obrigatorio para diminuír a probabilidade de recaídas.

2.12 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?

As recaídas son impredecibles, tanto no relativo a cando sucederán como á súa intensidade. O ter unha cardite no primeiro brote, aumenta o risco de ter secuelas, aínda que se pode producir unha curación completa. En ocasións é necesaria a cirurxía de recambio valvular para os pacientes con lesións significativas nas válvulas do corazón.

2.13 É posible recuperarse completamente?

A recuperación completa é posible, a menos que a cardite dese lugar a un dano grave nas válvulas cardíacas.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

Coa atención adecuada e as revisións regulares, a maioría dos nenos con febre reumática levan unha vida normal. Con todo, para os pacientes con cardite e corea, recoméndase o apoio da familia durante

os brotes.

A principal preocupación é o cumprimento a longo prazo da prevención con antibióticos. Os servizos de atención primaria deben estar implicados e é necesaria a educación para mellorar o cumprimento do tratamento, especialmente no caso dos adolescentes.

3.2 Que ocorre coa escola?

Durante a fase aguda da enfermidade débese gardar repouso, máxime se existe cardite. Isto interfire, evidentemente coa escolarización e a vida diaria dos nenos. Con todo, unha vez que desaparecen os síntomas, non debe existir ningunha limitación para as actividades cotiás escolares. Os pacientes con corea, presentan maior dificultade para manter un adecuado rendemento escolar. Os familiares, os profesores e os médicos que o atendan, deben estar preparados e informados para axudar o neno durante eses meses.

3.3 Que ocorre cos deportes?

Practicar deportes é un aspecto esencial da vida cotiá dun neno san. Un dos obxectivos do tratamento é permitir que os nenos leven unha vida normal na medida do posible. Tras a fase aguda, na que o neno debe permanecer en repouso, non ten que ter ningunha restrición da súa actividade deportiva, sempre que non exista dano cardíaco que recomende o contrario.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non existen probas de que a dieta poida influír na enfermidade. En xeral, o neno debe gozar dunha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Os pacientes que reciben corticoides poden ver aumentado o seu apetito, estes deben evitar comer en exceso.

3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Non existen probas de que o clima poida influír sobre as manifestacións da enfermidade.

3.6 Pode vacinarse o neno?

O médico deberá decidir que vacinas pode recibir o neno, considerando cada caso de forma individualizada. En xeral, as vacinas non parecen aumentar a actividade da enfermidade e non provocan acontecementos adversos graves nos pacientes. Con todo, polo xeral, deben evitarse as vacinas atenuadas debido ao risco hipotético de indución da infección en pacientes que reciben corticoides a altas doses ou durante períodos prolongados.

3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

Non existen restricións sobre a actividade sexual ou o embarazo como consecuencia da enfermidade. Con todo, todos os pacientes que tomen medicamentos deben ter moito coidado cos posibles efectos sobre o feto. Aconséllase aos pacientes que consulten co seu médico sobre o control da anticoncepción e o embarazo.

4. ARTRITE REACTIVA POSTESTREPTOCÓCICA

4.1 En que consiste?

Descríronse casos de artrite asociada a infección estreptocócica tanto en nenos como en adultos, que non cumpren os criterios diagnósticos de febre reumática (criterios de Jones).

A artrite reactiva postestreptocócica (ARPS) adoita afectar os nenos entre 8 e 14 anos de idade e os adultos novos entre 21 e 27 anos.

Habitualmente desenvólvese no prazo de 10 días tras unha infección de garganta. A diferenza da febre reumática aguda (FRA), na que a artrite afecta principalmente ás grandes articulacións, os pacientes con ARPS, poden desenvolver artrite das articulacións grandes, pequenas e afectar o esqueleto axial. Ademais, a duración da sintomatoloxía articular é maior que na FRA, ao redor de 2 meses.

Os pacientes con ARPS poden presentar febre de baixo grao e mostrar resultados nas análises compatibles con inflamación. Aínda que os marcadores inflamatorios son menores que na FRA. O diagnóstico de ARPS baséase na artrite, en pacientes con signos de infección recente por estreptococos, que mostran elevación de anticorpos contra

estreptococos (ASLO, DNAasa B) e non cumpren os criterios diagnósticos de FRA.

Algúns dos pacientes con ARPS poden desenvolver no futuro cardite. Na actualidade, a Asociación Estadounidense do Corazón recomenda a administración de antibióticos profilácticos durante un ano tras o inicio dos síntomas. Ademais, estes pacientes deben vixiarse con atención en busca de evidencias clínicas e ecocardiográficas de cardite. Se se produce enfermidade cardíaca, o paciente debe tratarse igual que no caso da FRA.