



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/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 ad una eccessiva risposta infiammatoria innescata da una infezione tonsillare dovuta ad un comune batterio: lo streptococco. Esistono diversi gruppi di streptococchi ma solo il gruppo A causa la febbre reumatica. Sebbene l'infezione streptococcica sia una causa molto comune di tonsillite (infezione della gola) solo in una minima percentuale di bambini predisposti si sviluppa una febbre reumatica. Questa malattia può causare infiammazione e danni al cuore; si presenta dapprima con gonfiore e dolore di breve durata alle articolazioni e successivamente con cardite (infiammazione del cuore) o movimento involontario anomalo (corea) dovuto ad un coinvolgimento cerebrale. Si possono presentare insieme agli altri sintomi anche sfoghi cutanei o noduli della pelle.

1.2 È diffusa?

Prima che fosse disponibile il trattamento antibiotico, il numero dei casi era elevato. Quando il trattamento antibiotico è diventato una pratica comune per il trattamento della tonsillite, la frequenza di questa malattia è significativamente diminuita nei paesi occidentali, 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.

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 di malattia reumatica e 233.000 decessi ogni anno, per lo più concentrati nelle aree povere del mondo. In Italia l'incidenza che oscilla di anno in anno, è bassa attestandosi intorno ai 4,1/100000 casi/anno.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

Questa malattia è il risultato di una risposta immunitaria anomala ad un'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. Tale riscontro dimostra quanto sia rilevante per sviluppare la malattia una predisposizione personale che può essere ereditata dai genitori. 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.

1.6 È infettiva?

La febbre reumatica non è infettiva, mentre la tonsillite 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.

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 tonsillite è caratterizzata dalla presenza di "mal di gola" associata nella maggioranza dei casi a tonsille con secrezioni purulente (placche), la febbre è spesso presente così come la presenza di 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 grandi articolazioni, possono essere colpite contemporaneamente o più spesso la sintomatologia può spostarsi da un'articolazione all'altra (ginocchia, gomiti, caviglie o spalle). Viene detta "artrite migrante". L'artrite alle mani e al rachide cervicale è meno frequente. Il dolore alle articolazioni è intenso e acuto spesso associato ad arrossamento. Il dolore di solito diminuisce immediatamente dopo la somministrazione di farmaci antinfiammatori.

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. La comparsa di un soffio è il principale segnale di interessamento cardiaco: è dovuta ad un'infezione del foglietto che riveste le camere cardiache: l'endocardio. Più rara è l'infezione della sacca cardiaca, nota come "pericardite", in questi casi si raccoglie un po' di liquido intorno al cuore, ma questo di solito non causa alcun sintomo. Nei casi più gravi possono essere interessate le fibre del muscolo cardiaco causando una "miocardite". La gravità del coinvolgimento valvolare è estremamente variabile, solo nei casi più gravi sono presenti sintomi quali improvvisa affaticabilità e difficoltà respiratoria. La cardite può essere il risultato del primo attacco della febbre reumatica, ma di solito è una conseguenza di episodi ripetuti.

Corea

Il termine corea deriva da una parola greca che significa danza. La corea è un disturbo del movimento derivante dall'infezione 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 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.

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 piccoli noduli, mobili, non dolorosi con colore normale della pelle sovrastante, di solito si presentano sulle articolazioni. Questi segnali si presentano in meno del 5% dei casi e non sono isolati. Esistono altri disturbi aspecifici che possono essere notati dai pazienti, come febbre, stanchezza, perdita di appetito e pallore.

1.8 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La condizione più tipica è il riscontro di artrite e febbre associato o meno al coinvolgimento cardiaco in bambini tra i 5 e i 10 anni. 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 scolare e dei giovani al di sotto dei 25 anni. Si manifesta raramente prima dei 3 anni di età e in più dell'80% dei pazienti tra 5 e 19 anni. Tuttavia, si può verificare anche più tardi in caso di mancata osservanza della profilassi antibiotica.

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. Inoltre l'artrite dell'ARPS è tipicamente fissa, dura di più di quella dell'ARF (circa 2 mesi, a volte di più) ed è poco responsiva alla somministrazione di FANS.

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.