



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/SE/intro>

Reumatisk Feber och Reaktiv Artrit efter Streptokocker

1. VAD ÄR REUMATISK FEBER?

1.1 Vad är det?

Reumatisk feber är en sjukdom som orsakas av en halsinfektion med en bakterie som kallas streptokocker. Det finns flera grupper av streptokocker, men endast grupp A orsakar reumatisk feber. Streptokockinfektion är en mycket vanlig orsak till halsinfektion hos barn i skolåldern. Av dessa insjuknar endast en mycket liten andel i reumatisk feber. Reumatisk feber kan orsaka inflammation och skador på hjärtat. Sjukdomen börjar med kortvariga ledsmärter och ledsvullnad, men senare kan inflammation i hjärtat tillkomma och/eller tillkomst av onormala och ofrivilliga rörelsestörningar (korea) på grund av hjärninflammation. Hudutslag kan också förekomma.

Hur vanligt är det?

Innan vi hade tillgång till antibiotikabehandling var antalet fall av reumatisk feber högt i länder med varmt klimat. Efter att man började behandla halsinfektioner med antibiotika, minskade frekvensen av reumatisk feber, men det förekommer fortfarande hos barn i åldern 5–15 år över hela världen. Av dessa drabbas en liten andel av hjärtpåverkan. Eftersom sjukdomen går med ledinflammation räknas den in bland de reumatiska sjukdomarna hos barn och ungdomar. Förekomsten av reumatisk feber är ojämnt fördelad runt om i världen. Förekomsten av reumatisk feber varierar från land till land. Det finns länder där inget fall registrerats och länder med medelhög eller hög

förekomst (mer än 40 fall per 100 000 personer per år). Det finns uppskattningsvis 15 miljoner fall av reumatisk hjärtsjukdom över hela världen med 282000 nya fall och 233000 dödsfall per år.

1.3 Vad är orsakerna till sjukdomen?

Sjukdomen är resultatet av ett onormalt immunsvaret mot halsinfektion med *Streptococcus pyogenes* eller grupp A β -hemolytiska streptokocker. Halsont föregår insjuknandet med en asymtomatisk period som kan variera i längd. Även det som kallas stjärtfluss kan ge reumatisk feber. Stjärtfluss är en streptokockinfektion i underlivet och ändtarmsöppningen.

Antibiotikabehandling behövs för att behandla infektioner med Streptokocker, stoppa aktiveringen av immunsystemet och förhindra nya infektioner, eftersom nya infektioner kan orsaka ett nytt insjuknande. Risken för upprepade sjukdomsepisoder är högre under de första tre åren efter det första sjukdomsutbrottet.

Reumatisk feber är inte en ärftlig sjukdom. Det finns dock familjer med flera medlemmar som utvecklat reumatisk feber. Detta kan bero på genetiska faktorer som är kopplade till hur streptokockinfektioner överförs från person till person eller hur deras immunsystem tar hand om streptokocker. Streptokockinfektion kan överföras genom droppsmitta från luftvägarna.

1.5 Varför har mitt barn fått den här sjukdomen? Kan sjukdomen undvikas?

Miljön och streptokockstammen är viktiga faktorer för sjukdomsutvecklingen, men i praktiken är det svårt att förutse vem som kommer att få reumatisk feber. Ledinflammation och hjärtinflammation orsakas av abnormt immunsvaret mot streptokockproteiner. Risken att få sjukdomen är högre om vissa typer av streptokocker infekterar en mottaglig person. Förebyggande av reumatisk feber bygger på en snabb diagnos och antibiotikabehandling (rekommenderat antibiotika är vanligt penicillin).

1.6 Är den smittsamt?

Reumatisk feber i sig är inte smittsamt. Däremot är streptokockinfektionen smittsam. Streptokocker sprids från person till person och spridning av infektion kan därför vara associerat med ex trängsel hemma, i skolor eller på idrottsanläggningar. Noggrann handtvätt och undvikande av nära kontakt med individer med halsinfektioner är viktigt för att stoppa sjukdomsutbredningen

1.7 Vad är de viktigaste symtomen?

Reumatisk feber visar sig med en kombination av symtom som kan variera från patient till patient. Symtomen uppstår efter en obehandlad infektion (halsfluss/tonsillit, stjärtfluss) med streptokocker.

Halsfluss känns igen genom feber, ont i halsen, huvudvärk, röd gom och förstörade halsmandlar med beläggningar samt förstörade och ömma lymfkörtlar på halsen. Dessa symtom kan emellertid vara mycket milda eller helt frånvarande i skolåldern. När den akuta infektionen har lagt sig ses en asymtomatisk period på 2-3 veckor. Därefter kan barnet börja få symtom i form av feber och sjukdomstecken som beskrivs nedan.

Ledinflammation

Ledinflammation drabbar för det mesta flera stora leder samtidigt eller flyttar från en led till en annan, ofta med besvär från en eller två leder åt gången (knän, armbågar, anklar eller axlar). Det kallas migrerande och övergående ledinflammation. Ledinflammation i händer och halsryggen är mindre vanligt. Ledsmärtan kan vara svår, trots att det inte alltid finns någon uppenbar ledsvullnad. Smärtan svarar oftast bra på behandling med antiinflammatoriska läkemedel.

Hjärtpåverkan

Inflammation av hjärtat är allvarligaste sjukdomsmanifestationen. Onormalt snabb hjärtrytm under vila eller sömn kan leda till misstanke om hjärtinflammation. Vid en undersökning av hjärtat kan man då upptäcka nytillkomna blåsljud som i sin tur kan tyda på en påverkan på hjärtat. Blåsljudet kan variera från ett diskret biljud till ett tydligt blådljud som kan beror på inflammation av hjärtklaffarna (endokardit). Om det finns inflammation i hjärtsäcken (perikardit) så kan vätska

samlas runt hjärtat, men det orsakar vanligtvis inga symptom och går över av sig själv. I de allvarligaste fallen av hjärtmuskelinflammation (myokardit) kan hjärtats pumpförmåga bli försvagad. Det kan ge symptom i form av hosta, bröstsmärta och snabb puls och andning. Patienten bör då hänvisas akut till en kardiolog och undersökas vidare. Reumatisk hjärtinfarkt kan uppkomma redan vid första insjuknandet i reumatisk feber, men det är oftast en följd av upprepade sjukdomsepisoder och framför allt kan det bli ett problem senare i vuxenlivet, därför är förebyggande behandling avgörande.

Korea (ofrivilliga rörelser)

Uttrycket korea härstammar från ett grekiskt ord som betyder dans. Korea är en rörelsestörning som orsakas av inflammation i delar av hjärnan som styr samordning av rörelser. Det påverkar 10-30% av patienterna med reumatisk feber. Till skillnad från ledinflammation och hjärtinflammation framträder korea senare under sjukdomsförloppet, från 1 till 6 månader efter halsinfektionen. Tidiga tecken är svårigheter att skriva, svårigheter med påklädning eller till och med svårigheter att gå och äta på grund av darrande, ofrivilliga rörelser. Rörelserna kan ibland viljemässigt kontrolleras under korta perioder, de kan försvinna under sömnen, men förvärras ofta av stress eller trötthet. Ofta påverkas skolprestationen pga nedsatt koncentration, ångest, humörsvingningar och nedstämdhet. Om symtomen är diskreta kan de misstolkas som en beteendestörning. Rörelsestörningen är övergående, men det behövs stödjande behandling och uppföljning.

Hudutslag

Mindre vanliga manifestationer av reumatisk feber är hudförändringar, dels erythema marginatum, som ser ut som röda ringar och dels smärtfria knölar i underhudens fett (subkutana noduli). Erythema marginatum ses hos mindre än 5% av fallen och kan lätt förbises på grund av att de kan vara både diskreta och övergående. Knölar har normal hudfärg och sitter vanligtvis över lederna. Hudförändringarna uppkommer inte isolerade, utan uppträder tillsammans med inflammation i hjärtmuskeln (myokardit). Det finns även andra symptom som observeras av föräldrar såsom feber, trötthet, aptitlöshet, blekhet, buksmärter och näsblod som kan uppstå i tidiga skeden av sjukdomen.

Är sjukdomen likadan för alla?

Den vanligaste symtomet är blåsljud över hjärtat hos ett äldre barn/yngre vuxna med ledinflammation och feber. Yngre patienter tenderar att oftare ha en sjukdomsbild med hjärtengagemang och mindre besvär från ledinflammationer.

Korea kan vara den enda sjukdomsmanifestationen eller i kombination med hjärtinflammation. Uppföljning och undersökning av en kardiolog bör alltid göras.

Reumatisk feber ses framför allt hos skolbarn och ungdomar upp till 25 års ålder. Den är sällsynt före 3 års ålder och mer än 80 % av patienterna är mellan 5 och 19 år. Den kan dock inträffa senare i livet.