



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **RHEUMATISCHES FIEBER UND POSTSTREPTOKOKKEN-REAKTIVE ARTHRITIS**

### **Was ist das ?**

Das rheumatische Fieber ist definiert als eine Erkrankung, die ausgelöst wird durch die Infektion mit dem Bakterium *Streptococcus pyogenes*. Die Erkrankung kann bleibenden Schaden am Herzen hinterlassen und zeigt sich zunächst als vorübergehende Gelenkentzündung (Arthritis), Herzentzündung (Carditis) oder durch eine Bewegungsstörung, die Chorea genannt wird, zusammen mit einem Hautausschlag oder unter der Haut gelegenen Knötchen.

### **Wie häufig ist sie ?**

In der Vergangenheit gab es große Epidemien von rheumatischem Fieber und örtliche Ausbrüche in Gemeinden gaben Hinweis auf die Verursachung durch eine Infektion, bevor Antibiotika verfügbar waren. Es gab eine dramatische Abnahme der Häufigkeit nach der Einführung von Penicillin für die Behandlung der Rachen- und Mandelentzündung und der Verwendung von Antibiotika zur Verhinderung von Rückfällen bei Patienten, die früher rheumatisches Fieber hatten. Das häufigste Alter des Beginns ist die Zeit zwischen 5 und 15 Jahren, am häufigsten tritt es mit 8 Jahren auf. In Entwicklungsländern ist das rheumatische Fieber noch heute eine große Herausforderung und eine Hauptursache der erworbenen Herzklappen-erkrankung unter jungen Leuten: dies haben wiederkehrende Krankheitserscheinungen, die zu einer erhöhten Rate von Schäden am Herzen führen.

Während der 80er Jahre schien es ein Wiederaufflammen von Ausbrüchen in Gegenden der Welt zu geben, die früher als Niedrigrisikogebiet eingestuft waren. Die Erkrankung ist in Deutschland selten, es kommen jedoch immer wieder sporadische Fälle vor.

### **Was sind die Ursachen der Erkrankung ?**

Die Erkrankung ist die Folge einer fehlgeleiteten Reaktion des Abwehrsystems bei Personen mit einem vererbten besonderen Risiko. Die Immunantwort tritt auf gegen eine Racheninfektion mit *Streptococcus pyogenes*. Bei Patienten mit akutem rheumatischem Fieber beantwortet das Immunsystem nicht nur den Angriff der Streptokokken, sondern die Antwort richtet sich auch gegen einzelne Gewebe des eigenen Körpers. Meist kommt es tatsächlich zu einer Infektion der Atemwege vor Ausbruch der Erkrankung und meist liegt dazwischen eine Periode ohne Krankheit. Die Dauer dieser Periode ist variabel und kann von einigen Tagen bis zu mehreren Wochen betragen.

Diese charakteristische Beziehung zur vorausgehenden Infektion gibt die Möglichkeit für die Behandlung und Verhütung der Erkrankung. Rachen- bzw. Mandelinfektionen mit Streptokokken sind häufig in der allgemeinen Bevölkerung, obwohl sich das akute rheumatische Fieber nur bei einer geringen Zahl von Patienten zeigt. Das Risiko bei Patienten nimmt zu, wenn früher bereits rheumatisches Fieber aufgetreten ist, insbesondere in den ersten 3 Jahren nach Beginn der Erkrankung. . . .

### **Ist die Erkrankung ererbbar ?**

Das rheumatische Fieber ist keine Erbkrankheit, denn es kann nicht direkt von Eltern auf Kinder übertragen werden. Es gibt jedoch erbliche Faktoren, die das Risiko für die Erkrankung erhöhen. . . .

### **Warum hat mein Kind diese Erkrankung bekommen ?**

#### **Kann sie verhindert werden ?**

Die Umgebung und die Infektion mit Streptokokken sind bedeutende Faktoren für die Entwicklung der Erkrankung, es ist jedoch nicht möglich vorherzusagen, wer die Erkrankung bekommen wird. Da es sich um eine fehlgeleitete Reaktion des Immunsystems handelt, wendet sich das Immunsystem, das eigentlich allein die Streptokokken und seine Teile bekämpfen sollte, gegen das menschliche Gewebe. Einige Streptokokken-Typen sind eher in der Lage, ein rheumatisches Fieber hervorzurufen. Die Gefahr, die Erkrankung zu bekommen, ist höher, wenn bestimmte Streptokokken-Typen eine empfängliche Person infizieren. Zusammenleben auf engem Raum ist ein wichtiger Umgebungsfaktor, der die Übertragung der Infektion erleichtert.

Die Verhütung des rheumatischen Fiebers beruht auf dem raschen Erkennen der Infektion mit Streptokokken und sofortigen antibiotischen Behandlung.

#### **Ist es ansteckend ?**

Das rheumatische Fieber selber ist nicht ansteckend. Ansteckend ist jedoch die Rachenentzündung durch Streptokokken. Streptokokken verbreiten sich von Mensch zu Mensch, weshalb die Ansteckung durch Zusammenleben auf engem Raum zu Hause in der Schule oder beim Militär erleichtert ist.

### **Was sind die Hauptkrankheitserscheinungen ?**

Das rheumatische Fieber zeigt sich am Anfang durch eine Kombination von Krankheitserscheinungen, die bei jedem Patienten anders sein können. Das akute rheumatische Fieber ist Folge einer nicht oder nicht ausreichend behandelten Infektion des Rachens oder der Mandeln durch Streptococcus pyogenes. Rachenentzündung oder Mandelentzündung können erkannt werden durch Fieber, Schluckschmerzen, Kopfschmerzen, rotem Gaumen und Mandeln, die gerötet sind und eitriges Absonderung aufweisen, sowie durch vergrößerte und schmerzhafte Halslymphknoten. Jedoch können alle diese Erscheinungen sehr leicht sein oder bei Schulkindern sogar völlig fehlen. Nach einer erscheinungsfreien Periode kann das Kind sich dann mit Fieber und weiteren Zeichen der Erkrankung zeigen. Die sogenannten Hauptzeichen der Erkrankung sind:

#### **1.**

Arthritis, überwiegend eine wandernde Arthritis, die viele große Gelenke wie Knie, Ellenbogen, Sprunggelenke oder Schultern betreffen kann. Die Erkrankung wandert von einem Gelenk zum anderen. Die Gelenkschmerzen können sehr stark sein, obwohl die Schwellung nicht sehr eindrücklich ist. Die Schmerzen verschwinden rasch, wenn man Aspirin oder ein nicht-steroidales Antirheumatikum gibt.

**2.**

Carditis (Herzentzündung) ist die schwerwiegendste Erscheinung der Erkrankung. Der Herzschlag ist beschleunigt während Ruhe oder Schlaf und dies kann den Verdacht auf eine rheumatische Carditis lenken. Beim Abhören des Herzens muss man auf neue Herzgeräusche achten.

Das Herzgeräusch kann sehr leise sein oder auch deutlich hervortreten und eine Herzklappenentzündung anzeigen, die Endokarditis genannt wird. Wenn eine Entzündung des Herzbeutels vorhanden ist, spricht von Perikarditis: Flüssigkeit kann sich um das Herz sammeln, meist jedoch ohne Beschwerden hervorzurufen, und meist verschwindet diese Erscheinung von selber. In den schwersten Fällen kann auch eine Entzündung des Herzmuskels auftreten, Myokarditis genannt. Die Pumpfunktion des Herzens kann durch die Entzündung schwächer werden. Dies zeigt sich durch Husten, Brustschmerzen, beschleunigtem Puls und beschleunigte Atmung. Die Untersuchung durch einen Kinderkardiologen sollte durchgeführt werden.

**3. Chorea**

Dieses Wort kommt aus dem Griechischen und bedeutet Tanz. Es handelt sich um eine Bewegungsstörung durch Entzündung eines Hirnteils, das die Koordination von Bewegungen kontrolliert. Es findet sich bei etwa 10 bis 30 % der Patienten. Im Gegensatz zu Arthritis und Carditis erscheint die Chorea später im Krankheitsverlauf, meist erst nach 1 bis 6 Monaten nach der Racheninfektion. Frühe Zeichen sind Schwierigkeiten beim Schreiben, Schwierigkeiten beim Anziehen und der Körperpflege und sogar beim Laufen oder Essen infolge von sinnlosen, nicht unterdrückbaren Bewegungen. Der Patient kann nur vorübergehend diese Bewegungen willentlich unterdrücken, sie verschwinden aber im Schlaf und sind verstärkt bei Stress oder Müdigkeit. Bei Schülern kommt es zu einer Verschlechterung der Schulleistungen durch Konzentrationsmangel und Angst. Wenn die Krankheitserscheinungen nur leicht sind, kann die Chorea übersehen werden oder als Verhaltensstörung interpretiert werden. Sie verschwindet von selbst nach 1 bis 2 Monaten und unterstützende Behandlung ist weiterhin notwendig.

**4.** Seltenerer Erscheinungen des rheumatischen Fiebers sind Hauterscheinungen. Das Erythema marginatum ist ein vorübergehender Hautausschlag über dem Rumpf mit ausgedehnten Flecken, abgeblasstem Zentrum und roten Rändern, die wie eine Schlange über den Körper verlaufen können. Subkutane Knötchen sind schmerzlose, bewegliche Knötchen mit normaler, darüber liegender Haut, oft über Gelenken und vorspringenden Knochenteilen. Diese Zeichen finden sich in weniger als 5 % der Fälle und können übersehen werden, weil sie sehr leicht und vorübergehend auftreten können.

Es gibt andere Zeichen, die von den Eltern beachtet werden können wie Fieber, Müdigkeit, Funktionsverlust, Appetitverlust, Blässe, Bauchschmerzen und Nasenbluten, das insbesondere am Anfang der Erkrankung auftreten kann.

**Ist die Erkrankung die gleiche bei jedem Kind ?**

Die häufigste Erscheinung ist das Auftreten eines Herzgeräusches bei einem älteren Kind oder einem Jugendlichen mit Gelenkentzündung und Fieber. Jüngere Patienten haben eher eine Carditis und weniger schwere Gelenkerscheinungen.

Die Chorea kann auch alleine auftreten oder in Kombination mit einer Carditis, aber wenn sie zunächst alleine auftritt, sollte weiterhin nach dem Auftreten einer Carditis gefahndet werden.

Krankheitsbeginn und Verlauf können sehr variabel sein auch noch nach Beginn der Behandlung.

**Ist die Erkrankung bei Kindern unterschiedlich im Vergleich zur Erkrankung bei Erwachsenen ?**

Das rheumatische Fieber ist eine Erkrankung von Schulkindern und jungen Leuten bis 25 Jahren. Es ist selten vor dem Alter von 3 Jahren und mehr als 80 % der Patienten sind zwischen 5 und 19 Jahre alt. Jedoch können Rückfälle auch später im Leben auftreten, wenn die entsprechende Antibiotika-Therapie nicht mehr durchgeführt wird.

**Wie wird die Erkrankung diagnostiziert ?**

Die sorgfältige Untersuchung nach den klinischen Zeichen und Testen haben besondere Bedeutung, weil es keine spezifischen Laborwerte für die Erkrankung gibt. Die Kriterien zur Diagnose der Erkrankung wurden nach einem Arzt benannt, als Jones-Kriterien bezeichnet. Kinderrheumatologen überall auf der Welt sind sich bewusst, dass die Erkrankung verschiedene Erscheinungen haben kann. Ein Kind unter der Verdachtsdiagnose eines rheumatischen Fiebers sollte von einem kundigen Arzt genau untersucht und weiter verfolgt werden. Es kann notwendig sein, dass der Patient zusätzlich von einem Kinderkardiologen untersucht wird.

**Welche Erkrankung ähneln dem akuten rheumatischen Fieber ?**

Es gibt auch noch eine Erkrankung, die Poststreptokokken-reaktive Arthritis genannt ist, eine Erkrankung, bei der nur eine Arthritis nach der Streptokokken-Infektion auftritt. Die Erkrankung könnte Teil des großen Spektrums von Erkrankungen des akuten rheumatischen Fiebers sein.

**Was ist die Bedeutung von Testen ?**

Einige Tests sind wichtig für die Diagnose und die weitere Entwicklung des Patienten.

Bluttests sind wichtig während der Krankheitsverschlechterung und können die Diagnose unterstützen.

Wie bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen finden sich Zeichen der allgemeinen Entzündung bei fast allen Patienten mit Ausnahme der Chorea.

Die Suche nach Hinweisen für eine vorangehende Streptokokken-Infektion ist sehr wichtig für die Diagnose. Jedoch ist der Rachenabstrich mit Kultur auf Streptokokken nicht der beste Test, da viele Patienten zum Zeitpunkt des akuten rheumatischen Fiebers den Keim nicht mehr im Rachen tragen. Es gibt auch Blutteste, um Antikörper gegen Streptokokken zu untersuchen, die natürlich auch noch positiv sind, wenn der Keim bereits den Patienten verlassen hat. Ansteigende Titer von diesen Antikörpern nach einer Wartezeit von 2 bis 4 Wochen weisen auf eine kürzlich zurückliegende Infektion hin. Jedoch sind diese Tests oft unauffällig bei den Patienten, die nur eine Chorea haben. Dadurch wird diese Diagnose besonders schwierig. Isoliert auffällige Werte für den Antistreptolysin-Titer, ein Antikörper gegen Streptokokken, bedeuten zunächst nur, dass der Patient sich früher einmal mit den Streptokokken auseinander gesetzt hat. Insofern zeigen die Streptokokken-Antikörper nur die vorangehende Infektion an und nicht das akute rheumatische Fieber.

### **Wie wird die Carditis nachgewiesen ?**

Ein neues Herzgeräusch, das durch die Entzündung des Herzens bedingt ist, ist das häufigste Merkmal der Carditis und es ist gewöhnlich auszumachen beim Abhören des Herzens durch den Arzt. Das EKG, das die elektrische Aktivität des Herzens misst, ist wichtig, um das Ausmaß der Herzbeteiligung abzuschätzen, ebenso wie dafür die Röntgenaufnahme des Oberkörpers herangezogen werden kann. Die Ultraschalluntersuchung mit Doppler hat eine hohe Erkennungsrate für die Carditis. Wenn jedoch keine Krankheitszeichen einer Carditis erkennbar sind, kann die Ultraschalluntersuchung nur bedingt gewertet werden.

Alle diese diagnostischen Maßnahmen sind schmerzlos und die einzige Belastung für das Kind ist, dass es zwischendurch stillhalten muss.

### **Kann das rheumatische Fieber behandelt werden oder geheilt werden ?**

Das akute rheumatische Fieber ist eine wichtige Erkrankung in einzelnen Regionen der Welt, die behandelt werden kann. Die Behandlung der durch Streptokokken bedingten Rachenentzündung sobald wie möglich kann diese Erkrankung verhindern. Die Wissenschaft versucht einen Impfstoff herzustellen, der gegen das Auftreten von akutem rheumatischem Fieber durch Streptokokken schützt. Diese Herangehensweise könnte die Art der Verhütung der Zukunft darstellen.

### **Wie sieht die Behandlung aus ?**

Während des ersten Schubes, nachdem die Diagnose bestätigt ist, wird eine Behandlung mit Antibiotika eingeleitet. Diese Behandlung ist nötig, obwohl möglicherweise keine Rötung von Rachen und Mandeln mehr vorhanden ist, weil die Streptokokken noch in den Mandeln sitzen können.

Eine Einspritzung von 1,2 Mill. E Benzatin-Penicillin tötet die Bakterien ab und gibt Schutz während der folgenden 3 bis 4 Wochen. Bei Patienten, die schon einmal rheumatisches Fieber hatten, wird die langfristige Anwendung von Benzatin-Penicillin alle 3 – 4 Wochen empfohlen, um weitere Erkrankungserscheinungen zu verhindern.

Salizylate oder andere nicht-steroidale Antirheumatika werden für die Gelenkentzündung während 6 bis 8 Wochen empfohlen oder solange, bis die Gelenkentzündung verschwunden ist. Für die schwerwiegende Carditis werden Bettruhe und hochdosierte Steroide (Prednison) für 2 bis 3 Wochen empfohlen, danach kann das Medikament allmählich ausgeschlichen werden. Bei Chorea ist die Hilfe der Eltern oder des Personals und der Schule notwendig. Die medikamentöse Therapie für die Chorea beinhaltet die Kontrolle der Bewegungen mit Haloperidol oder Valproinsäure unter genauer Beobachtung von möglichen Nebenwirkungen. Nebenwirkungen sind Schläfrigkeit und Zittern, das leicht kontrolliert werden kann durch eine Dosisanpassung. In einigen wenigen Fällen kann die Chorea für mehrere Monate dauern trotz adäquater Therapie.

### **Was sind die Nebenwirkungen der medikamentösen Behandlung ?**

Die anfängliche kurzdauernde Behandlung mit Aspirin und anderen nicht-steroidalen Antirheumatika wird im Allgemeinen gut vertragen. Die Nebenwirkungen der Steroide sind vor allem eine Zunahme des Gewichtes, eine Schwellung des Gesichtes, Akne, Schwangerschaftsstreifen (Striae) und eine Zunahme der Behaarung am Körper.

Während der weiteren Phase der Verhinderung einer neuen Infektion ist das Risiko einer Penicillin-Allergie sehr gering, man muss jedoch damit rechnen. Die hauptsächlichste Unangenehmheit sind die Penicillin-Einspritzungen, ein wichtiges Thema für das Durchhalten der Verhinderung neuer Infektionen, da diese Injektionen schmerzhaft sind. Örtliche Betäubung und Entspannung bei richtiger Injektionstechnik sind wichtig.

### **Wie lange sollte die verhütende Antibiotika-Therapie durchgeführt werden ?**

Der natürliche Verlauf der Erkrankung in der Vergangenheit hat gezeigt, dass das Risiko von Rückfällen während der ersten 3 bis 5 Jahre nach Beginn der Erkrankung am höchsten ist und dass während dieser Zeit das Risiko für die Entwicklung einer Carditis mit entsprechendem Klappenschaden mit jedem neuen Aufflammen der Erkrankung zunimmt. Aus all diesen Gründen sollte die Verhinderung von Streptokokken-Infektionen fortgeführt werden bei allen Patienten, die rheumatisches Fieber hatten, unabhängig von der Schwere des Krankheitsbildes, da auch leichte Rückfälle schwere Herzschäden hervorrufen können.

Die meisten Ärzte stimmen überein, dass die antibiotische Behandlung mindestens 5 Jahre dauern sollte oder bis das Kind 18 Jahre alt geworden ist, je nachdem welches später erreicht wird, ohne dass ein Herzschaden eingetreten ist. Bei Fällen mit Herzschaden wird empfohlen, die Prophylaxe bis zum 40. Lebensjahr fortzusetzen.

Die Verhinderung einer bakteriellen Endokarditis mit Antibiotika wird empfohlen für alle Patienten mit Herzklappenschaden, wenn diese sich einem chirurgischen Eingriff oder einer Zahnarztbehandlung unterziehen. Dies ist notwendig, weil Bakterien von anderen Teilen des Körpers, insbesondere vom Mund, zum Herzen strömen können und dort eine vorgeschädigte Klappe wie z. B. beim akuten rheumatischen Fieber infizieren können.

**Welche Art von regelmäßigen Kontrollen sind notwendig ?**

Regelmäßige Kontrollen und Testuntersuchungen können häufiger notwendig sein, wenn es zu Rückfällen kommt. Die Kontrollen sollten häufiger erfolgen, wenn eine Karditis oder eine Chorea vorhanden sind. Nachdem alle Symptome verschwunden sind, wird empfohlen, weiterhin nach späten Herzschäden zu fahnden.

**Wie lange dauert die Erkrankung ?**

Die Hupterscheinung der Erkrankung sind selbstbegrenzt, jedoch das Risiko für neue Schübe bleibt bestehen und ist am höchsten während der 5 Jahre nach Beginn der Erkrankung. Es ist notwendig, die verhütende Antibiotika-Therapie fortzuführen, um die Gefahr neuer Schübe zu vermeiden.

**Wie sieht die langfristige Entwicklung der Erkrankung aus, wie ist die Prognose ?**

Rückfälle sind unvorhersehbar sowohl was den Zeitpunkt als auch die Schwere anbelangt. Wenn bereits beim ersten Anfall eine Karditis auftrat, ist das Risiko für Schaden höher, jedoch ist auch hier eine vollständige Ausheilung nach Auftreten einer Karditis möglich. Bei besonders schwerem Herzklappenschaden kann ein kardiochirurgischer Eingriff mit Klappenersatz notwendig sein.

**Ist es möglich völlig gesund zu werden ?**

Eine völlige Ausheilung ist möglich, wenn die Carditis nicht zu einem schweren Schaden der Herzklappen geführt hat.

**Wie sieht das tägliche Leben aus ?**

Es wird empfohlen, die Familie während der Schübe zu unterstützen, wenn eine Karditis oder eine Chorea auftreten. Die Gelenkentzündung ist gewöhnlich selbstbegrenzt und spricht gut auf nicht-steroidale Antirheumatika an. Wenn die wichtigen Symptome verschwunden sind, gibt es keine besonderen Empfehlungen für das tägliche Leben und die normalen Aktivitäten in Schule, Sport oder bei der Durchführung von Impfungen. Falls ein Restschaden am Herz vorhanden ist, sollte die Teilnahme am Sport mit dem Kinderkardiologen abgesprochen werden.

Da die wichtigsten Symptome selbstbegrenzt sind, ist die Hauptsorge der langfristigen Einhaltung der vorsorglichen antibiotischen Therapie gewidmet.

Schulung der Eltern kann notwendig sein, um die Durchführung dieser präventiven Therapie zu sichern, insbesondere bei Heranwachsenden. Bei Heranwachsenden, die für ihre sich ausbildende Unabhängigkeit kämpfen, sollten die Eltern wissen, wann sie im Interesse der Gesundheit des Patienten einschreiten müssen.

**Poststreptokokken-reaktive Arthritis**

**Was ist das ?**

Bei Erwachsenen und Kindern sind Fälle von Arthritis beschrieben worden, die mit einer Infektion mit Streptokokken verbunden waren, die aber nicht die Kriterien des akuten rheumatischen Fiebers erfüllten. Die Arthritis entwickelt sich zu einem früheren

Zeitpunkt der Erkrankung und kann auch Gelenke der Hand betreffen, die Gelenkentzündung spricht nicht gut auf nicht-steroidale Antirheumatika an und dauert gewöhnlich mehrere Monate.

- 8 -

Wegen dieser Erscheinungen ähnelt die Erkrankung anderen Formen der reaktiven Arthritis. Die Diagnose beruht auf der Verbindung mit der vorangegangenen Streptokokken-Infektion.

Bei einigen Patienten soll sich später eine Karditis entwickelt haben. Einige Ärzte meinen, dass die Poststreptokokken-Arthritis eine Spielform des rheumatischen Fiebers ist. Deshalb empfehlen diese Ärzte auch für Patienten mit Poststreptokokken reaktiver Arthritis die antibiotische Prophylaxe und die regelmäßige Untersuchung, ob eine Karditis vorliegt.