



www.pediatric-rheumatology.printo.it

REVMATICKÁ HOREČKA A POSTSTREPTOKOKOVÁ REAKTIVNÍ ARTRITIDA

Co je to?

Revmatická Horečka (RH) je nemoc vyvolaná infekcí streptokokem. Může postihnout srdce, někdy s trvalými následky. Začíná obvykle projevy prchavé, krátce trvající artritidy spolu s kožní vyrážkou nebo podkožními uzlíky, zánětem srdce (karditidou) nebo pohybovou poruchou označovanou jako chorea.

O jak časté onemocnění se jedná?

V minulosti, dříve než se stala antibiotika dostupnými, propukaly epidemie revmatické horečky zejména v oblastech náchylných k infekcím. Dramatický úbytek nastal celosvětově po objevení penicilinu a jeho použití k léčbě angíny a zánětů hltanu a k prevenci nových vzplanutí již dříve získané nemoci. Běžně se objevuje u dětí ve věku 5 - 15 let s vyvrcholením kolem osmi let. V rozvojových zemích zůstává stále aktuálním problémem a je zde hlavní příčinou získaných srdečních onemocnění u mladých lidí. V osmdesátých letech byl zaznamenán vyšší výskyt u tzv. rizikové populace i ve vyspělých zemích.

Jelikož má RH výrazné kloubní příznaky, zahrnuje se mezi revmatická onemocnění.

Jaké jsou příiny nemoci?

Nemoc vzniká jako důsledek abnormální imunitní reakce na streptokokovou krční infekci u vrozeně vnímavých jedinců. Imunitní reakce u nich napadá nejen původce infekce, tedy streptokoky, ale také některé tkáně vlastního těla. Mezi vlastním infekčním onemocněním a rozvojem příznaků RH je obvykle uritý časový odstup s různou dobou trvání. Vztah RH k předchozí infekci představuje základ pro léčení a prevenci. Streptokoková krční infekce je v celkové populaci běžná, ale pouze u malé části pacientů se vyvine RH. Riziko je vyšší u pacientů, kteří dříve prodělali ataku RH a dojde u nich k opakované infekci streptokokem.

Je tato nemoc dědičná?

RH dědičná není, nemůže se přenést přímo z rodičů na děti, i když genetické faktory mohou ovlivnit náchylnost k onemocnění.

Proč mé dítě dostalo tuto nemoc? Mohlo se jí předejít?

Pro vývoj nemoci jsou podstatnými činiteli faktory vnějšího prostředí a vlastnosti vyvolávajícího streptokoka. V praxi je velmi obtížné předpovědět, kdo po streptokokové infekci onemocní revmatickou horečkou. Některé typy streptokoků jsou schpnější RH vyvolat než jiné. Šance onemocnět se zvyšuje, jestliže určitý typ infikuje vnímavého jedince. Nahromadění lidí zejména v uzavřených prostorech je významným faktorem prostředí, protože usnadňuje přenos nákazy.

Prevence RH spočívá v urychleném rozpoznání streptokokové infekce a její léčbě antibiotiky.

Je RH nakažlivá?

RH sama o sobě nakažlivá není. Nakažlivá je streptokoková angína (zánět hltanu a/nebo krčních mandlí). Streptokoky se šíří šíří z osoby na osobu, a proto je nebezpečí nákazy vyšší tam, kde je víc lidí pohromadě.

Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

RH se obvykle projevuje jako kombinace znaků, která může být u každého pacienta jedinečná. Následuje po neléčené nebo nedostatečně léčené streptokokové angíně či zánětu hltanu (viz výše). Ty jsou obvykle provázeny horečkou, zarudlým a prosáklým hrdlem a mandlemi s bolestí při polykání, zvětšením a bolestí krčních mízních uzlin případně bolestmi hlavy. Tyto projevy však mohou být u školáků a adolescentů velmi mírné nebo mohou úplně chybět.

Po ústupu infekce a různě dlouhém bezpříznakovém období se může u dítěte znovu objevit horečka a následující projevy RH:

Artritida (zánět kloubů) tzv. stěhovavého typu, která postihuje více kloubů (často kolena, lokty, kotníky či ramena). Zánět přechází z jednoho kloubu do druhého, postižení drobných kloubů rukou a páteře je méně časté. Bolest v kloubech může být velká, ačkoliv otoky nemusí být výrazné. Bolest obvykle rychle ustoupí po podání aspirinu či NSAID (viz kap. Léková terapie).

Karditida, zánět srdce, je nejzávažnějším projevem. Podezření na revmatický zánět srdce může být podpořeno zrychlením srdečního tepu v klidu nebo ve spánku. Srdeční šelesty zjištěné poslechem vyžadují důkladnější vyšetření. Kolísají od slabých k silným, což může ukazovat na zánět srdečních chlopní zvaný endokarditida. Vzácněji dojde k zánětu srdečního povrchu

(perikarditida, zánět osrdečníku). U nejtěžších případů zánětu srdečního svalu (myokarditida) je tlukot srdce zastřený a slabý, může dojít k srdečnímu selhání.

Chorea je pojem pocházející z řečtiny a znamená v překladu tanec. Označuje neuspořádanost pohybů způsobenou zánětem těch částí mozku, které pohyby kontrolují a koordinují. Vyskytuje se asi u 10-30% pacientů. Na rozdíl od artritidy a karditidy se chorea objevuje až v pozdějším průběhu nemoci, většinou od 1-6 měsíce po krční infekci. Počátečními projevy jsou špatný rukopis, obtíže s oblékáním a sebeobsluhou, dokonce i s chůzí a jídlem. Jde totiž o neúčelné, mimovolní pohyby. Ty mohou být po krátkou dobu potlačeny vůlí, mohou vymizet při spánku nebo se zvýraznit při stresu či únavě. U žáků dochází ke snížení školní úspěšnosti vlivem špatného soustředění a úzkosti. Je-li mírné, může být přehlédnuto a považováno za poruchu chování. Trvá obvykle po dobu 2-6 měsíců, kdy je vhodné sledování i podpora pacienta.

Méně běžným **kožním projevem** RH je erythema marginatum. Představuje prchavý výsev vyrážky na hrudníku s rozšiřujícími se skrvnami, světlým středem a rudými okraji (napodobujícími tvarem hada). Podkožní uzlíky jsou bezbolestné zatvrdlinky pod kůží v oblasti kloubů. Tyto projevy se vyskytují u méně než 5% případů a mohou být přehlédnuty, protože jsou drobné a pomíjivé.

Dalšími celkovými projevy RH, pozorovanými zejména v začátku nemoci, jsou horečky, únava, smutek, ztráta chuti k jídlu, bledost, bolesti v břiše a krvácení z nosu.

Je onemocnění u každého dítěte stejné?

U starších dětí a adolescentů nemoc nejčastěji projeví artritidou spolu s teplotami a vznikem šelestu na srdci. U mladších dětí bývají v popředí projevy zánětu srdce a méně kloubních obtíží.

Chorea (viz výše) se projevuje samostatně nebo v kombinaci se zánětem srdce, kterému je nutno věnovat pozornost ve všech případech. Propuknutí nemoci a její průběh může být nezávisle na léčbě u různých pacientů značně odlišný.

Je nemoc odlišná u dětí a dospělých?

RH je nemocí školáků a mladých lidí do 25 let. Je vzácná před věkem 3 roky a více než 80 % pacientů je starších 5-19 let. Opětné vzplanutí se však může objevit kdykoli později, zvláště není-li dodržena soustavná antibiotická prevence.

Jak se RH diagnostikuje?

Žádný jednotlivý test není schopen potvrdit diagnózu RH. Záleží zejména na pečlivém rozboru historie předchorobí a vlastních projevů nemoci spolu s výsledky různých testů. Hlavní klinické projevy jsou současně i tzv. diagnostickými kritérii RH, pojmenovanými podle jejich autora jako Jonesova kritéria. Diagnózu RH by měl stanovit zkušený pediatr nebo dětský revmatolog. Pacienti s RH mají být dlouhodobě sledováni a v případě významnějšího poškození srdce také doporučení k dětskému kardiologovi.

Existují onemocnění podobná RH?

Jako poststreptokoková reaktivní artritida se označuje akutní kloubní onemocnění, které se rozvine po předchozí streptokokové infekci podobně jako u RH, ale neobjeví se projevy poškození jiných orgánů.

Jaký je význam vyšetření?

Některá vyšetření jsou pro diagnózu a další sledování velmi důležitá. Jedná se zejména o krevní průkaz předchozí infekce streptokokem v podobě přítomnosti protilátek proti této bakterii (tzv. Anti-streptolysin O, ASLO nebo ASOT), případně průkaz vlastní bakterie ve výtěrech z krku během předchozí infekce. V průběhu RH již streptokok nebývá obvykle ve výtěrech zachycen. U většiny pacientů jsou také přítomny zvýšené zánětlivé krevní projevy jako jsou sedimentace erytrocytů (FW) a C-reaktivní protein (CRP). V případě samostatných neurologických projevů (chorea) mohou být krevní testy zcela negativní.

Samostatný průkaz protilátek proti streptokokům v krvi je uděti velmi běžný vzhledem k rozšíření této bakterie v populaci a sám o sobě vzhledem k RH nemá žádný praktický význam.

Jak se diagnostikuje zánět srdce (karditida)?

Nově vzniklý šelest na srdci způsobený zánětem srdečních chlopní bývá obvykle zachycen při poslechu srdce lékařem. Elektrokardiogram (EKG) hodnotí případně změněnou elektrickou aktivitu srdečního svalu a zapisuje ji v podobě křivky. Rentgen hrudníku může zachytit zvětšení srdce. Ultrazvukové vyšetření srdce (echokardiografie) je velmi citlivým vyšetřením, které zaznamená projevy poškození různých částí srdce.

Všechna tato vyšetření jsou zcela bezbolestná, jediným nepohodlím je nutnost vydržet při vyšetření v klidu.

Může být RH léčena?

Včasná léčba streptokokové infekce antibiotiky předejde onemocnění RH. Vědci pracují na vývoji očkovací látky, která by dokázala zamezit infekci streptokokem aniž by vyvolala imunitní reakci podobnou RH.

Jaká je léčba?

Po stanovení diagnózy RH je doporučována kompletní kúra antibiotiky, protože streptokok může přežívat v tkáni mandlí a podněcovat tak imunitní reakci i v nepřítomnosti projevů angíny. Injekční podání jedné dávky 1 200 000 jednotek benzathin penicilinu zničí bakterie a ochrání proti další infekci na následující 3–4 týdny. Pravidelné podání antibiotika ka ždé 3 týdny dlouhodobě u pacientů, kteří prodělali RH, zabrání s velkou pravděpodobností dalším atakám onemocnění. Nesteroidní antirevmatika nebo kyselina acetylosalicylová (aspirin, acylpyrin) se doporučují v průběhu prvních 6-8 týdnů onemocnění, dokud nevymizí kloubní projevy. Zánět srdce se obvykle léčí kortikosteroidy po dobu 2-3 týdnů. Nutný je klid na lůžku. K léčbě chorey se používají léky ovlivňující změněnou funkci v mozku (např. Haloperidol nebo kyselina valproová). Je vhodná individuální péče s pomocí rodině i škole v péči o takto nemocné dítě. Navzdory léčbě může chorea někdy přetrvávat i několik měsíců.

Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Při krátkodobém používání u RH jsou obvykle nesteroidní antirevmatika i salicyláty dobře tolerovány. Vedlejší účinky kortikosteroidů záleží na dávkách a době podávání, jsou podrobně popsány v samostatné kapitole (Léková terapie). Při preventivní léčbě penicilinem může hrát roli rozvoj alergie na penicilin. Problémem může být bolestivost aplikace injekcí, které se musejí podávat do svalu. Lze použít místní znecitlivění. Někdy je nutné uchýlit se k dlouhodobému podávání perorálního penicilinu, které však nemusí být tak spolehlivé.

Jak dlouho má léčba trvat?

Riziko nových vzplanutí je nejčastější v průběhu prvních 3-5 let od první epizody RH. Riziko rozvoje zánětu srdce stoupá s ribývajícím počtem recidiv. Z tohoto důvodu se u všech pacientů, kteří prodělali RH bez ohledu na její závažnost doporučuje dlouhodobá tzv. sekundární prevence recidiv antibiotiky alespoň po dobu 5 let nebo do dosažení 18 let věku. V případě rozvoje srdečního poškození (chlopenné vady) se doporučuje prodloužit léčbu do 40 let. Podávání antibiotik se u pacientů s chlopenními vadami doporučuje vždy při chirurgických či zubních zákrocích, aby se zamezilo zachycení případných bakterií na chlopních a rozvoji jejich infekčního zánětu (prevence bakteriální endokarditidy).

Jaký druh pravidelných kontrol je vhodný?

Pravidelné kontroly mají význam zejména v přítomnosti srdečního a neurologického postižení. Po zklidnění akutních projevů se doporučuje dlouhodobý zdravotní dohled

nad preventivní antibiotickou léčbou a kontroly srdce k vyloučení rozvoje pozdních komplikací.

Jak dlouho bude nemoc trvat?

Hlavní projevy akutní nemoci mají omezené trvání, ale hrozí recidivy, zejména v průběhu prvních 5 let od první epizody. Pokračování v preventivní léčbě je zcela nezbytné pro předcházení recidivám.

Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?

Recidivy nemoci jsou těžko předvídatelné v čase i závažnosti. Přítomnost karditidy při první atace je rizikovým faktorem pro rozvoj poškození srdce při dalších atakách RH. I v těchto případech však může dojít k plnému uzdravení. V nejtěžších případech je nezbytná srdeční operace s náhradou poškozených chlopní.

Je možné se úplně uzdravit?

Plné uzdravení je možné a časté, pokud nedošlo k výraznému poškození srdečních chlopní.

Jak ovlivňuje nemoc běžný denní život?

Po překonání akutního období, kdy dítěti není dobře a často bývá v nemocnici, se obvykle rychle vrací k běžným domácím a školním aktivitám. Pokud dojde k rozvoji poškození srdečních chlopní záleží případně na režimová omezení na jejich závažnosti a celkovém stavu pacienta. Jakmile je dítě bez potíží může se jevit obtížným nadále pokračovat v dlouhodobé antibiotické preventivní léčbě. Uvědomění si významných rizik spojených s přerušeni této léčby by mělo být pro pacienta i rodinu hlavní motivací.

POST STREPTOKOKOVÁ ARTRITIDA

Jedná se o artritidu následující po streptokokové infekci bez jiných projevů charakteristických pro RH. Může postihnout jakékoli klouby včetně drobných ručních a většinou hůře odpovídá na léčbu nesteroidními antirevmatiky než artritida u RH. Obvykle trvá týdny, vzácně až měsíce. Diagnóza se zakládá na průkazu předchozí infekce streptokokem. U některých těchto pacientů se v pozdějším průběhu vzácně objeví projevy karditidy. Předpokládá se, že poststreptokoková reaktivní artritida je součástí širšího spektra RH. Proto se i u ní doporučuje dlouhodobá prevence antibiotiky stejně jako pravidelné kontroly srdce.