



www.pediatric-rheumatology.printo.it

REUMATISK FEBER OG POST-STREPTOKOKK REAKTIV ARTRITT

Hva er det?

Revmatisk feber er definert som en sykdom utløst av streptokokkinfeksjon. Sykdommen kan forårsake permanent hjerteskaade. Tegn på sykdommen er forbigående artritt (leddbetennelse), hjertebetennelse eller en bevegelsesforstyrrelse kalt chorea (rykninger). I tillegg kommer utslett eller hudknuter.

Hvor vanlig er det?

Før antibiotikaens tid bidro epidemier av revmatisk feber og lokaliserte utbrudd i lokalsamfunn til antakelsen om at sykdommen utløses av infeksjon. Over hele verden minket forekomsten dramatisk etter at penicillin ble utbredt i behandlingen av halsbetennelse og for å forebygge nye oppblomstringer hos pasienter som hadde hatt sykdommen tidligere. Revmatisk feber oppstår som oftest i alderen 5-15 år, den høyeste forekomsten er blant åtteåringer. I utviklingsland er den fremdeles en utfordring som den ledende årsaken til hjertefeil blant unge mennesker. Gjentatte angrep øker faren for skade på hjertet.

I åttiårene har imidlertid en gjenoppblussing av utbrudd blitt rapportert i områder med befolkning som har blitt regnet å være blant de med lav risiko.

På grunn av at ledd kan rammes regnes sykdommen med blant de mange revmatiske sykdommene som rammer barn og ungdom.

Hva er årsakene til sykdommen?

Sykdommen skyldes en unormal immunrespons mot halsinfeksjon med streptokokker blant genetisk predisponerte personer. Hos disse personene angriper ikke immunsystemet bare streptokokk-bakterier, men noen ganger også sitt eget kroppsvev. Før sykdomsutbruddet har pasientene en luftveisinfeksjon. Mellom luftveisinfeksjonen og sykdomsutbruddet har man en symptomfri periode av varierende lengde.

Denne spesielle sammenhengen med forutgående infeksjon danner grunnlaget for behandling og forebygging av sykdommen.

Streptokokkinfeksjon i halsen er vanlig, men bare en liten minoritet av pasientene utvikler revmatisk feber. Risikoen er større for pasienter som har hatt et tidligere utbrudd, mest de første tre årene etter det første sykdomsutbruddet.

Er det arvelig?

Revmatisk feber er ikke en arvelig sykdom ettersom den ikke kan overføres direkte fra foreldre til barna deres. Men genetiske faktorer kan påvirke risikoen for å få sykdommen.

Hvorfor har mitt barn fått denne sykdommen? Kan den forebygges?

Miljøet og streptokokkbakterien er viktige faktorer for utviklingen av sykdommen, men i praksis er det vanskelig å forutsi hvem som vil få den. Sykdommen skyldes en unormal

reaksjon, det vil si at immunresponsen mot streptokokkbakterien kan vendes mot menneskelig vev. Noen streptokokktyper fremkaller oftere revmatoid feber enn andre. Folketetthet er en viktig miljømessig faktor, ettersom det letter overførselen av infeksjoner.

Forebygging av revmatisk feber avhenger av rask identifikasjon og antibiotikabehandling av streptokokkinfeksjonen i halsen.

Er det smittsomt?

Revmatisk feber er i seg selv ikke smittsomt. Det som kan smitte, er streptokokkinfeksjonen. Streptokokkbakterier spres fra person til person, og har derfor sammenheng med folketetthet i hjemmet, på skolen eller liknende.

Hva er de viktigste symptomene?

Revmatisk feber gir seg vanligvis utslag i en kombinasjon av kjennetegn som kan være unike for den enkelte pasient. Sykdommen oppstår etter ubehandlet eller ikke godt nok behandlet halsbetennelse grunnet streptokokkbakterien.

Halsbetennelse eller tonsillitis kan gjenkjennes ved feber, sår hals, hodepine, rød gane og mandler med purulent sekret, med forstørrede og smertefulle lymfeknuter på halsen/i nakken. Disse symptomene kan imidlertid være svært milde eller fullstendig fraværende hos barn og ungdom i skolealder.

Etter en periode uten symptomer, kan barnet få feber og disse viktige tegnene på sykdommen:

Artritt (leddbetennelse), hovedsaklig en „vandrende artritt”, kan ramme mange ledd (knær, albuer, ankler eller skuldre), sjeldnere hender og ryggraden. Betennelsen går fra et ledd til det neste. Smertene kan være betydelige selv om det kanskje ikke synes så godt at de er hovne. Smerten går ofte raskt over ved behandling med aspirin eller NSAID.

Karditt (hjerterbetennelse), er det mest alvorlige utslaget. Økt hjerterytme (puls) mens man hviler eller sover kan gi grunn til mistanke om revmatisk hjerterbetennelse. Hjertet må undersøkes av lege for evt. en svak til tydelig bilyd (murrende lyd). En bilyd kan tyde på at hjerteklaffene er betente, noe som kalles „endokarditt”. Er hjerterposen betent („pericarditt”), kan noe væske samle seg rundt hjertet, men dette er som oftest symptomfritt og går vekk av seg selv. I de mest alvorlige tilfellene av karditt kan hjertets pumpemekanisme svekkes. Tilstanden gjenkjennes på hoste, brystmerter, økt puls og åndedrett. Undersøkelse hos kardiolog kan være nødvendig.

Chorea, som kommer fra det greske ordet for dans, er en bevegelsesforstyrrelse forårsaket av betennelse i de delene av hjernen som kontrollerer koordinasjonen. Det oppstår i omtrent 10 – 30 % av pasientene og viser seg som bevegelsesrykninger. Til forskjell fra leddbetennelse og hjerterbetennelse oppstår dette et stykke ut i sykdomsutviklingen, oftest fra 1-6 måneder etter halsinfeksjonen. Tidlige tegn er dårlig håndskrift, problemer med å kle og stelle seg selv, eller til og med med å gå og spise på grunn av ufrivillige bevegelser. Bevegelsene kan undertrykkes ved hjelp av viljen i korte perioder, de kan forsvinne mens pasienten sover eller forverres av stress eller tretthet. Hvis man rammes lett av dette, kan det overses fordi man tror det er en adferdsforstyrrelse. Rykninger går over av seg selv i løpet av 2-6 måneder, men behandling og oppfølging er nødvendig.

Mindre vanlige tegn på revmatisk feber er hudsymptomene. Erythema marginatum er et forbigående utslett over overkroppen. Det har form som utvidete flekker, blankt i midten og rødt i kantene og ser slangeaktig ut.

Subkutane noder er smertefrie, bevegelige, kornete knuter i underhuden dekket av hud med vanlig farge, som oftest plassert over leddene. Disse tegnene oppstår i mindre enn 5 % av tilfellene, og kan bli oversett fordi de er så diskrete og forbigående.

Andre tegn kan oppstå i tidlige stadier av sykdommen og oppdages ofte av foreldrene, som feber, tretthet, nedsatt funksjon, tap av appetitten, blekhet, magesmerter og neseblødning.

Arter sykdommen seg likt hos alle?

Det vanligste kjennetegnet er at legen hører murring i hjertet til eldre barn eller ungdommer sammen med artritt og feber. Yngre pasienter har en tendens til å få hjertebetennelse (hjertebetennelse) og mindre alvorlige leddplager.

Rykninger kan oppstå isolert eller kombinert med hjertebetennelse. I alle tilfeller anbefales tett oppfølging for å se om hjertebetennelse utvikler seg.

Utbruddet og sykdomsutviklingen er varierende, uansett hvilken behandling som gis.

Er sykdommen annerledes når den rammer barn enn voksne?

Revmatisk feber rammer skolebarn og unge mennesker opp til 25 år. Det skjer sjelden at barn under 3 år får sykdommen, og mer enn 80 % av pasientene er mellom 5 og 19 år gamle. Imidlertid kan oppbluss oppstå senere i livet hvis man ikke får permanent beskyttelse med antibiotika.

Hvordan stilles diagnosen?

Grundig analyse av alle kliniske tegn og prøver er spesielt viktig fordi det ikke finnes en bestemt prøve eller et bestemt tegn som gir sikker diagnose. Et sett kliniske kriterier kalt Jones' kriterier, brukes til å stille diagnosen.

Barnerevmatologer over hele verden kjenner til sykdommen i alle dens ulike former. Et barn med mistenkt revmatisk feber må følges nøye av lege.

Henvvisning til andre spesialister, som hjertespesialister, kan være nødvendig i tilfeller med hjertebetennelse.

Hvilke sykdommer likner revmatisk feber?

En sykdom som kalles poststreptokokk reaktiv artritt, har de samme symptomene som er en del av symptombildet ved revmatisk feber. Ved poststreptokokk reaktiv artritt er det imidlertid kun leddbetennelse som følger etter infeksjonen.

Hvor viktige er prøvene?

Noen prøver er helt sentrale for å få stilt diagnosen, og følge opp sykdommen.

Blodprøver er nyttige i løpet av sykdomsoppbluss som bekreftelse på diagnosen.

Som ved mange andre revmatiske sykdommer viser prøvene tegn på generell betennelse i kroppen hos nesten alle pasientene, med mindre rykninger er det eneste tegnet som har oppstått.

Bevis på tidligere streptokokkinfeksjon er veldig viktig for å stille diagnosen. Imidlertid er ikke den vanlige streptokokktesten, der man tar en prøve av streptokokkulturen i halsen, ideell ettersom bakteriene har forsvunnet fra halsen hos de fleste pasienter før revmatisk feber bryter ut. Selv om foreldrene eller pasienten ikke husker infeksjonen kan man ved hjelp av blodprøver oppdage antistoffer mot streptokokker. Finner man forhøyet

nivå av disse antistoffene i blodprøver tatt med 2-4 ukers mellomrom, tyder det på at pasienten nylig har hatt en infeksjon. Men også mange med isolert rykninger har positive utslag på disse prøvene, noe som gjør diagnostiseringen vanskelig. Isolerte, unormale AST-verdier (anti streptolysin titer) betyr at pasienten tidligere har vært utsatt for bakterien, noe som har stimulert immunsystemet til å produsere antistoffer. Det er ikke ensbetydende med at pasienten har revmatisk feber.

Hvordan oppdages hjertebetennelse?

En bilyd, som en murring er det vanligste tegnet på hjertebetennelse. Det oppdages vanligvis ved at legen lytter på hjertet med et stetoskop. Elektrokardiogram (EKG), der hjertets elektriske aktivitet registreres på et ark, er nyttig for å undersøke i hvor stor grad hjertet er rammet. Det er også nyttig ved hjelp av røntgen av brystet å sjekke i hvor stor grad hjertet er angrepet.

Doppler ekkokardiogram, eller ultralyd av hjertet, er en undersøkelse som er veldig sensitiv for hjertebetennelse. Imidlertid kan man ikke bruke dette til å stille diagnosen hvis pasienten ikke viser andre tegn i tillegg.

Alle disse prosedyrene er fullstendig smertefrie, det eneste ubehag barnet påføres er at det må ligge stille en stund mens testene utføres.

Kan det kureres?

Revmatisk feber er et stort helseproblem i visse områder av verden, og det kan forhindres. Behandles streptokokk halsbetennelse med en gang det oppdages, kan utviklingen av revmatisk feber unngås. Det forsøkes for å finne en vaksine som kan beskytte mot streptokokker uten at symptomene ved revmatisk feber utløses. I fremtiden kan dette forebygge sykdommen.

Hvordan behandles det?

I løpet av det første anfallet, etter at diagnosen er bekreftet, anbefales en fullstendig antibiotikakur. Det er nødvendig å behandle halsinfeksjonen, fordi det fremdeles kan være streptokokker i mandlene som kan stimulere immunsystemet.

En sprøyte med 1 200 000 enheter penicillin utrydder bakterien og gir beskyttelse i 3-4 uker. Pasienter som allerede har revmatisk feber, er nødt til å bruke penicillin hver tredje uke for å forhindre flere oppbluss.

Salisylater eller andre NSAIDs anbefales mot artritt i 6-8 uker eller til den forsvinner. For pasienter med alvorlig hjertebetennelse anbefales hvile i sengen og høye doser steroider som tabletter (prednison) i 2-3 uker, som trappes gradvis ned.

I tilfeller med rykninger, kan barnet trenge støtte fra foreldrene for å stille seg og gjøre skolearbeide. Det kan være nødvendig med medisiner for å kontrollere bevegelsene, som Haloperidol eller Valproic acid. Da er det viktig med nøye oppfølging for å holde øye med evt. bivirkninger. Vanlige bivirkninger er søvnighet og skjelving. Det kan enkelt kontrolleres ved å tilpasse dosen. I noen få tilfeller kan rykninger vare i flere måneder til tross for at det blir riktig behandlet.

Hvilke bivirkninger gir medisinene?

De fleste tolererer salisylater (globoid, Albyl-E) og andre NSAIDs, som brukes i den kortsiktige behandlingen av symptomer, godt. Bruker man steroider (kortison-preparater),

er de mest synlige bivirkninger vektøkning, ansiktet hovner opp, kviser, strekkmerker og økt kroppsbe håring.

Når det gjelder den forebyggende medisinen (antibiotika), penicillin, er risikoen for allergi ganske lav, men man må likevel se etter tegn på allergiske reaksjoner. Det største ubehaget ved penicillinbehandlingen er at den gis ved sprøyter, som mange synes gjør vondt. Bedøvelse som gjør at pasienten slapper av, slik at det blir lettere å sette sprøyten riktig, anbefales.

Hvor lenge bør man forebygge et nytt angrep?

Risikoen for at sykdommen skal blusse opp igjen er høyere i 3 til 5 år etter det første sykdomsutbruddet. Risikoen for å få hjertebetennelse øker med antall sykdomsutbrudd.

Av disse årsakene anbefales alle pasienter som har hatt revmatisk feber, uansett i mild eller alvorlig grad, å forebygge nye streptokokkinfeksjoner.

De fleste leger er enige om at forebygging med antibiotika bør vare til barnet fyller 18 år, eller i minst 5 år etter første utbrudd. De som har fått hjerteska de anbefales å gå på antibiotika til de blir 40.

Alle pasienter med skade på hjerteklaffer anbefales å forebygge mulig bakteriell infeksjon av hjerteklaffene med antibiotika ved tannlegebehandling eller tannkirurgi. Dette er nødvendig, fordi bakterier kan bevege seg fra andre deler av kroppen, spesielt munnen, og forårsake hjerteklaffinfeksjon.

Hva slags legekontroller er nødvendige?

I løpet av sykdomsutbruddet kan det være nødvendig med hyppigere regelmessige kontroller og tester. I tilfeller der hjertet er rammet og ved rykninger (chorea), anbefales spesielt tett oppfølging. Etter at symptomene har avtatt, anbefales det å følge forebyggende behandling under veiledning av lege, samt langsiktig oppfølging for å holde øye med evt. senskader på hjertet.

Hvor lenge vil sykdommen vare?

Forutsatt behandling som anbefalt ovenfor, vil de vanligste symptomene på sykdommen gå over av seg selv. Imidlertid gjenstår en fare for nye oppbluss. Denne faren er størst de fem første årene etter utbruddet.

Det er svært viktig å fortsette med forebyggende behandling for å minske faren for nye anfall.

Hvordan er den langsiktige utviklingen (prognosen) for sykdommen?

Sykdomsutbruddene er vanligvis uforutsigbare, både når det gjelder når de oppstår og hvor alvorlige anfallene er. Får man hjertebetennelse i det første utbruddet, er risikoen for skader høyere, imidlertid kan noen pasienter med hjertebetennelse bli helt friske igjen. De som får alvorligst hjerteska de kan bli nødt til å opereres for å få byttet ut hjerteklaffer.

Er det mulig å bli helt frisk igjen?

Det er mulig, så lenge hjertebetennelsen ikke har forårsaket alvorlig skade på hjerteklaffer.

Hvordan er dagliglivet?

Det anbefales at familien og pasienter med hjertebetennelse og rykninger får spesiell støtte og oppfølging under sykdomsanfall. Artritt går som oftest over av seg selv, og viser positiv effekt av NSAIDs. Dersom man ikke finner noen rester av hjerteskaade på de jevnlig kontrollene, legges ingen begrensninger på hverdagsaktiviteter og rutiner som skole, sport eller vaksiner etter at hovedsymptomene har forsvunnet.

Ettersom de mest omfattende symptomene går over av seg selv, er den største belastningen i ettertid den langsiktige, forebyggende behandlingen med antibiotika. Kommunehelsetjenesten må engasjeres i dette.

Pasientene og pårørende trenger opplæring og veiledning for å følge opp behandlingen slik at den får optimal effekt. Dette gjelder spesielt ungdommer. Å følge opp et medisinsk regime kan fort komme i konflikt med ungdommers stadig mer selvstendige liv. Det er viktig at foreldrene holder et øye med i hvilken grad ungdommen ivaretar helsen i en slik situasjon.

POSTSTREPTOKOKK ARTRITT

Hva er det?

Blant voksne og ungdommer oppstår tilfeller av streptokokkinfeksjon med påfølgende artritt, men som ikke oppfyller kriteriene for akutt revmatisk feber. Artritten utvikler seg i de tidlige faser av sykdommen, og kan også ramme leddene i hendene. Betennelsesdempende medisiner har som oftest dårlig effekt på artritten, som kan vare i flere måneder. På disse kjennetegnene likner den andre former for artritt. Diagnosen baserer seg på kliniske funn sammen med bevis på nylig streptokokkinfeksjon.

Det har vist seg at noen av disse pasientene har utviklet hjertebetennelse senere. De fleste leger er enige om at poststreptokokk artritt er en variant av revmatisk feber. Derfor anbefales forebyggende antibiotikabehandling og hjerteundersøkelse med tanke på hjertebetennelse.