



www.pediatric-rheumatology.printo.it

GORĄCZKA REUMATYCZNA I POPACIORKOWCOWE ZAPALENIE STAWÓW

Co to jest?

Gorączką reumatyczną (GR) określa się jako chorobę wywołaną paciorkowcowym zakażeniem gardła. Choroba może spowodować trwałe uszkodzenie serca. Charakteryzuje się przelotnym zapaleniem stawów, zapaleniem serca, zaburzeniami ruchów zwanymi płasawicą i ponadto wykwitami na skórze lub guzkami podskórnymi.

Jaka jest jej częstość?

Już w przeszłości, zanim antybiotyki stały się dostępne, na podstawie epidemii GR i lokalnych wybuchów zachorowań przypuszczano, że chorobę tę wywołuje zakażenie. Z chwilą rozpowszechnienia penicyliny w leczeniu zapalenia gardła i w zapobieganiu kolejnym rzutom choroby u pacjentów, którzy raz już ją przebyli, na całym świecie odnotowano dramatyczny spadek zachorowań na GR. Choroba występuje najczęściej w wieku 5-15 lat, ze szczytem zachorowań ok. lat 8. W krajach rozwijających się ciągle stanowi wyzwanie jako wiodąca przyczyna inwalidztwa kardiologicznego u młodych ludzi z nawrotami zwiększającymi możliwość postępującego uszkodzenia serca.

W latach 80-tych odnotowano ogniska wznowy zachorowań w środowiskach mogących być uznane za populację niskiego ryzyka.

Z powodu objawów stawowych GR została włączona do licznej grupy chorób reumatycznych dzieci i młodzieży.

Jakie są przyczyny choroby?

Choroba jest skutkiem nieprawidłowej odpowiedzi immunologicznej osób predysponowanych do niej genetycznie, na zakażenie gardła paciorkowcami. W tych przypadkach odpowiedź immunologiczna atakuje nie tylko paciorkowca, ale również niektóre tkanki własnego ustroju. Rzeczywiście, zapalenie gardła wyprzedza początek choroby oddzielonej bezobjawowym okresem o różnym czasie trwania.

Wyjątkowy związek z poprzedzającym zakażeniem stanowi w tej chorobie podstawę jej leczenia i zapobiegania. Zakażenia paciorkowcowe gardła występują powszechnie w ogólnej populacji ale GR rozwija się tylko u nielicznych pacjentów. Ryzyko jej zwiększa się u pacjentów z raz już przebytą chorobą, zwłaszcza w pierwszych 5 latach po jej przebyciu.

Czy jest to choroba dziedziczna?

GR nie jest chorobą dziedziczną i nie może być bezpośrednio przekazywana dzieciom przez rodziców, jednak czynniki genetyczne mogą wpływać na skłonność do tej choroby.

Dlaczego moje dziecko zachorowało? Czy chorobie można zapobiegać?

Środowisko i paciorkowce są ważnymi czynnikami w rozwoju choroby, ale w praktyce trudno przewidzieć kto na nią zachoruje. Choroba jest spowodowana nieprawidłową

reakcją ustroju, tzn. odpowiedź odpornościowa (immunologiczna) skierowana przeciw składnikom paciorkowca może się zwrócić przeciw tkankom człowieka. Niektóre typy paciorkowca są szczególnie zdolne do wywoływania GR. Możliwość zachorowania jest wyższa gdy taki typ paciorkowca zakazi wrażliwą osobę. Przeludnienie jest ważnym czynnikiem środowiskowym ponieważ sprzyja szerzeniu się zakażeń. Zapobieganie GR polega na niezwłocznym rozpoznaniu i leczeniu antybiotykiem paciorkowcowego zakażenia gardła.

Czy choroba jest zakaźna?

GR jako taka nie jest zakaźna. Zakaźne jest paciorkowcowe zapalenie gardła. Paciorkowiec przenosi się z osoby na osobę, czemu sprzyja przeludnienie w domu, szkole, obozach wojskowych itd.

Jakie są jej główne objawy?

GR zazwyczaj prezentuje się kombinacją objawów, które mogą być odrębne u każdego pacjenta. Występuje po nieleczonym lub nieprawidłowo leczonym paciorkowcowym zapaleniu gardła lub migdałków.

Zapalenie gardła lub migdałków objawia się gorączką, bólem gardła i głowy, zaczerwienieniem podniebienia i migdałków z ropną wydzieliną, powiększeniem i bolesnością węzłów chłonnych szyi. Jednakże objawy te u dzieci w wieku szkolnym i młodzieży mogą być bardzo łagodne lub całkowicie nieobecne.

Po okresie bezobjawowym u dziecka może wystąpić gorączka i główne objawy kliniczne choroby, to jest:

Zapalenie stawów (Arthritis), głównie przelotne, mogące zajmować liczne stawy (kolana, łokcie, stawy skokowe, barki). Zapalenie wędruje z jednego stawu na drugi, rzadko zajmując stawy rąk i odcinek szyjny kręgosłupa. Ból stawów, może być bardzo silny, a obrzęk dyskretny. Ból zazwyczaj szybko ustępuje w odpowiedzi na podanie aspiryny lub niesteroidowych leków przeciwzapalnych (NLPZ).

Zapalenie serca (Carditis) - jest najgroźniejszym objawem GR. Przyspieszona czynność serca podczas spoczynku lub we śnie może już wzbudzić podejrzenie reumatycznego carditis. W sercu wysłuchuje się szmery o różnej głośności mogące wskazywać na zapalenie zastawek serca (Endocarditis). Jeśli zapalenie umiejscowi się w worku obejmującym serce, to mówi się o zapaleniu osierdza (Pericarditis). Pewna ilość płynu może się zgromadzić wokół serca, co zwykle jest bezobjawowe i cofa się samoistnie. W najcięższych przypadkach zapalenia mięśnia serca (Myocarditis) zdolność pompowania krwi może zostać osłabiona. Może się to objawiać kaszlem, bólem w klatce piersiowej, przyspieszeniem tętna i oddechu. Wskazane może być przekazanie chorego pod opiekę kardiologiczną i wykonanie stosownych badań.

Pląsawica (Chorea – greckie słowo oznaczające taniec) – jest zaburzeniem ruchów spowodowanym zajęciem przez zapalenie części mózgu odpowiedzialnych za koordynację ruchów. Spotyka się ją u ok. 10-30% pacjentów. Przeciwnie niż arthritis i carditis, chorea występuje w późniejszym okresie choroby, głównie po upływie 1 do 6 miesięcy od zakażenia gardła. Wczesne objawy to pogorszenie ręcznego pisma, trudności z ubieraniem się i samoobsługą, a nawet chodzeniem i jedzeniem spowodowane bezcelowymi, mimowolnymi ruchami. Przez krótki czas ruchy mogą być świadomie tłumione, mogą ustępować we śnie lub nasilać się pod wpływem stresu czy zmęczenia.

Oslabienie zdolności skupiania uwagi i niepokój odbijają się na postępach w nauce. Zaburzenia zachowania, jeśli wyrażone subtelnie mogą zostać przeoczone. Płasawica samoczynnie cofa się w ciągu 2 do 6 miesięcy, ale wspomagające leczenie i dalsza obserwacja są konieczne.

Mniej częstymi objawami GR są zmiany skórne. Rumień brzeżny jest przelotną wysypką zajmującą tułów. Obwodowo szerzące się plamki ustępują w części centralnej z pozostawieniem czerwonego rąbka, co przybiera wygląd festonowatego czy węzowatego rysunku. Guzki podskórne są niebolesne, przesuwalne, pokryte niezmienną skórą, zazwyczaj widoczne nad stawami. Objawy skórne występują u mniej niż 5% pacjentów, a z powodu ich dyskretnego i przelotnego charakteru mogą zostać przeoczone. Inne jeszcze objawy mogą być jako pierwsze zauważone przez rodziców we wczesnym okresie choroby. Są to gorączka, męczliwość, wyczerpanie, brak łaknienia, bladość, bóle brzucha i krwawienia z nosa.

Czy choroba jest jednakowa u każdego dziecka?

Najczęstsze jest pojawienie się szmerów serca u starszych dzieci i młodzieży z arthritis i gorączką. Młodsze dzieci mają skłonność do prezentowania carditis i mniej ciężkich dolegliwości stawowych. Chorea może występować jako objaw odosobniony choroby lub razem z carditis. W każdym przypadku konieczna jest ścisła obserwacja pod kątem carditis.

Zarówno początek jak i przebieg choroby są całkowicie rozmaite, niezależnie od leczenia.

Czy choroba dzieci różni się od choroby dorosłych?

GR jest chorobą dzieci w wieku szkolnym i młodych ludzi do 25 lat. Bardzo rzadko występuje u dzieci w wieku poniżej 3 lat a ponad 80% pacjentów jest w wieku między 5 a 19 lat. Jednakże nawroty choroby mogą występować i w późniejszym życiu, jeśli nie przestrzega się przewlekłej osłony antybiotykami.

Jak się GR rozpoznaje?

Dla rozpoznania szczególnie ważna jest staranna analiza wszystkich objawów klinicznych i wyników badań laboratoryjnych ponieważ żaden pojedynczy objaw, czy test nie jest swoisty. Kliniczne kryteria, znane pod nazwiskiem lekarza jako kryteria Jones'a, pozostają głównym narzędziem w ustalaniu rozpoznania.

Reumatolodzy dziecięcy na całym świecie są świadomi tej choroby z jej wszystkimi, rozlicznymi objawami. Dziecko podejrzane o GR musi pozostawać pod ścisłą obserwacją lekarską czy nie spełnia właściwych dla rozpoznania kryteriów.

Konieczne może się okazać skierowanie dziecka do innych specjalistów, np. do kardiologa w przypadku carditis.

Które choroby są podobne do GR?

Istnieje schorzenie, zwykle zwane popaciorkowcowym reaktywnym zapaleniem stawów, co oznacza wyłącznie arthritis wywołane zakażeniem paciorkowcowym. Może być ono częścią licznych przejawów klinicznych GR.

Jakie znaczenie mają badania laboratoryjne?

Niektóre z testów mają zasadnicze znaczenie dla rozpoznania i dalszej obserwacji.

Badania krwi są przydatne dla potwierdzenia rozpoznania w czasie zaostrzeń.

Podobnie jak w innych chorobach reumatycznych, objawy układowego zapalenia stwierdza się u prawie wszystkich pacjentów, chyba że chorea jest jedynym objawem prezentującym chorobę.

Bardzo ważne dla rozpoznania są dowody poprzedzającego zakażenia paciorkowcami. Posiewy wymazów z gardła nie są tu idealnym testem, jako że u większości pacjentów gardło na początku choroby oczyściło się już z paciorkowca. Pewne badania krwi służą wykrywaniu przeciwciał paciorkowcowych nawet jeśli rodzice lub pacjent nie mogą sobie przypomnieć zakażenia. Narastające miano przeciwciał wykryte we krwi badanej w odstępie 2-4 tygodni może wykazać niedawne zakażenie. W przypadkach odosobnionej płaszwicy testy mające potwierdzić przebyte zakażenie zwykle wypadają prawidłowo, utrudniając tym samym rozpoznanie. Odosobnione, nieprawidłowe wartości ASO (miano antystreptolizyn) oznaczają, że wcześniejsza ekspozycja na bakterie pobudza układ immunologiczny (odpornościowy) do produkcji przeciwciał, ale same przez się nie świadczą o obecności GR.

Jak wykryć Carditis?

Nowy szmer, spowodowany zapaleniem serca jest najczęstszym objawem carditis i zazwyczaj jest wykrywany osłuchiowaniem serca przez lekarza. Elektrokardiogram, który ocenia elektryczną aktywność serca zarejestrowaną na pasku papieru, jest przydatny w określeniu zasięgu zajęcia serca, podobnie jak rtg klatki w badaniu powiększenia serca.

Echokardiogram metodą Dopplera lub ultrasonogram serca jest bardzo czułym badaniem w przypadku carditis. Nie można go jednak wykorzystać w ustalaniu rozpoznania pod nieobecność objawów klinicznych. Wszystkie te badania są całkowicie niebolesne, a jedyną niewygodą jest konieczność pozostania dziecka nieruchomym podczas wykonywania badania.

Czy choroba jest uleczalna?

GR, której można zapobiegać, jest ważnym problemem zdrowotnym w pewnych częściach świata. Chorobie może zapobiec wczesne leczenie paciorkowcowego zapalenia gardła, wdrożone bezpośrednio po jego rozpoznaniu. Trwają badania nad bezpieczną szczepionką, która chroniła by przed zakażeniem paciorkowcami nie wywołując niepożądanych objawów podobnych do GR. Metodą zapobiegania może stać się dopiero w przyszłości.

Jakie jest leczenie?

W pierwszym rzucie choroby, po potwierdzeniu rozpoznania, stosuje się antybiotyki. Leczenie zakażenia jest konieczne, ponieważ paciorkowiec może nadal być obecny w obrębie migdałków i pobudzać układ odpornościowy.

Jedno wstrzyknięcie 1 200 000 jednostek penicyliny benzatynowej usuwa bakterie i chroni przed zakażeniem w ciągu 3-4 tygodni. Długoterminowe stosowanie penicyliny benzatynowej co 3-4 tygodnie jest konieczne u pacjentów, którzy przebyli GR. Chroni ich to przed kolejnymi atakami choroby.

W przypadku arthritis zalecane jest podawanie salicylanów lub innych NLPZ przez 6-8 tygodni lub do wygaszenia choroby.

Leczenie zapalenia serca wymaga leżenia w łóżku i podawania steroidów (enkortonu) przez 2-3 tygodnie w wysokich dawkach, następnie powoli zmniejszanych.

W przypadku płasawicy może być konieczna pomoc rodziców w pielęgnacji osobistej i obowiązkach szkolnych. Opanowanie ruchów mimowolnych może wymagać stosowania leków, takich jak haloperidol czy kwas valproinowy pod ścisłą obserwacją, ze względu na możliwość ich działań ubocznych. Powszechnie objawy uboczne to senność i drżenie, które można łatwo opanować dostosowując odpowiednio dawkę. W rzadkich przypadkach płasawica może się utrzymywać przez szereg miesięcy, mimo odpowiedniego leczenia.

Jakie są objawy uboczne leczenia?

Wobec krótkotrwałego leczenia objawowego, salicylany i NLPZ są zwykle dobrze tolerowane. Najbardziej widoczne skutki uboczne leczenia steroidami to zwiększenie wagi ciała, obrzęk twarzy, trądzik, rozstępy skórne i nadmierne owłosienie.

Ryzyko uczulenia na penicylinę jest w rzeczywistości niskie, ale zawsze należy brać je pod uwagę. Główną niedogodność to ból towarzyszący wstrzyknięciom penicyliny. Może być on przyczyną niedostatecznej akceptacji tego leczenia przez chorego. Przed zastrzykiem zalecane jest miejscowe stosowanie zewnętrznych środków znieczulających oraz odprężenie.

Jak długo należy stosować profilaktykę?

Historia naturalna GR z przeszłości wskazuje, że ryzyko nawrotów choroby jest najwyższe w ciągu pierwszych 5 lat po przebytych ataku choroby, zaś ryzyko uszkodzenia serca zwiększa się wraz z liczbą kolejnych jej nawrotów.

Wobec tego, wszystkim pacjentom, bez względu na ciężkość przebytego rzutu GR, zaleca się przewlekłe zapobieganie (profilaktyka) zakażeniom paciorkowcowym.

Większość lekarzy uważa, że profilaktykę u pacjentów, którzy nie przebyli carditis powinno się stosować przez co najmniej 5 lat, ale nie należy jej przerywać przed ukończeniem przez pacjenta lat 18. W przypadkach uszkodzenia serca powinna być stosowana do ukończenia lat 40.

Zapobieganie bakteryjnemu zapaleniu wsierdza dotyczy wszystkich pacjentów z uszkodzeniem zastawek serca (nabyta wada serca). Polega ono na stosowaniu antybiotyków przy zabiegach dentystrycznych i chirurgicznych. Jest to postępowanie bezwzględnie konieczne, gdyż bakterie mogą się przemieszczać z różnych miejsc ciała, zwłaszcza z jamy ustnej, i powodować zakażenie zastawek serca.

Jakiego rodzaju okresowe badania kontrolne są konieczne?

W okresie zaostrzeń konieczne mogą być częstsze, regularne kontrole lekarskie i okresowe badania laboratoryjne. Ścisłejsza obserwacja zalecana jest w przypadkach carditis i płasawicy. Po ustąpieniu objawów zaleca się nadzór nad leczeniem zapobiegawczym i długoterminową obserwację pod kątem późnego uszkodzenia serca.

Jak długo może się choroba utrzymywać?

Główne objawy GR samoczynnie ustępują, ale pozostaje ryzyko nowych rzutów choroby, które jest najwyższe w ciągu pierwszych 5 lat od zachorowania.

Dla zmniejszenia ryzyka nawrotów GR konieczne jest kontynuowanie leczenia zapobiegawczego.

Jakie jest odległe rokowanie?

Czas pojawienia się i ciężkość nawrotów GR są nie do przewidzenia. Wystąpienie carditis w pierwszym rzucie choroby oznacza potencjalnie wyższe ryzyko uszkodzenia serca, ale też zdarza się w niektórych przypadkach pełne wyzdrowienie. W najcięższych przypadkach uszkodzenia serca może być konieczna wymiana zastawek serca.

Czy możliwe jest pełne wyzdrowienie?

Pełne wyzdrowienie jest możliwe, jeśli w przebiegu carditis nie doszło do trwałego uszkodzenia zastawek serca (wada serca).

Jak wygląda życie codzienne?

Pomoc rodziny zalecana jest u pacjentów z carditis i z płasawicą. Arthritis ustępuje samoistnie i dobrze reaguje na NLPZ. Kiedy główne objawy GR ustąpią i nie stwierdza się uszkodzenia serca, wówczas nie ma specjalnych zaleceń odnośnie codziennego trybu życia, szkoły, sportów ni szczepień.

Główną sprawą pozostaje zastosowanie się do zaleceń zapobiegania antybiotykami. W sprawę tę powinny być poważnie zaangażowane komunalne służby opieki podstawowej. Lepsze zastosowanie się do leczenia wymaga edukacji, zwłaszcza młodocianych. Mając do czynienia z młodocianymi, walczącymi o własną niezależność, rodzice muszą wiedzieć kiedy wkroczyć by powstrzymać pacjenta od szkodliwych dla jego zdrowia decyzji.

PACIORKOWCOWE ZAPALENIE STAWÓW

Co to jest?

Przypadki zapalenia stawów związanego z paciorkowcami, które nie spełniają kryteriów GR są opisywane u dorosłych i dzieci. Arthritis rozwija się wcześniej, może zajmować stawy rąk, słabo odpowiada na leczenie przeciwzapalne i zazwyczaj utrzymuje się miesiącami. Przypomina więc inne postaci arthritis. Rozpoznanie polega na objawach klinicznych łącznie z dowodami poprzedzającego je zakażenia paciorkowcowego gardła.

W niektórych przypadkach stwierdzano później u pacjentów rozwój carditis. Większość lekarzy sądzi, że paciorkowcowe zapalenie stawów jest wariantem GR. Zatem, zalecana jest profilaktyka antybiotykami jak również obserwacja serca pod kątem carditis.