



www.pediatric-rheumatology.printo.it

GIGTFEBER OG PROSTREPTOKOK REAKTIV ARTHRITIS

Hvad er det?

Gigtfeber (GF) er en sygdom som skyldes bakterier kaldet streptokokker. Ved GF ses forbigående led inflammation (betændelse), inflammation i hjertet og ind i mellem en bevægelsesforstyrrelse kaldet Chorea. Undertiden ses udslæt og evt. knudedannelse i huden. Sygdommen kan hos visse personer skade hjertet.

Hvor hyppigt er det?

Før i tiden var GF temmelig udbredt og optrådte i perioder som "små" epidemier. Dette forhold pegede på infektion som en mulig udløsende årsag. Et kraftigt fald i forekomsten sås efter introduktion af penicillin til behandling og forebyggelse af halsbetændelse.

Sygdommen optræder hyppigst i alderen 5-15 år med et maksimum omkring 8 års alderen. I underudviklede lande er GF fortsat en af de hyppigste årsager til hjertesygdom blandt unge mennesker. Tilbagevendende anfald af gigtfeber menes at kunne give tiltagende skader på hjertet.

Op igennem 1980'erne er der i den vestlige verden i perioder set enkelte ophobede tilfælde af GF.

På grund af sygdommens ledmanifestationer hører GF traditionelt til blandt så kaldte "bindevævs-lidelser" hos børn og unge.

Hvad skyldes sygdommen?

GF skyldes en abnorm reaktion i immunsystemet i forbindelse med streptokokinfektion, typisk en halsbetændelse. Hos ramte personer bekæmper immunsystemet ikke alene streptokokbakterien, men også andre dele af kroppen.

Efter streptokokinfektionen optræder en sygdomsfri periode frem til symptomerne på GF giver sig til kende. Dette forhold danner grundlag for behandling og forebyggelse. Streptokokhalsinfektioner er ganske almindelige i befolkningen, og kun en lille del af patienterne vil udvikle GF. Risikoen for GF øges hos patienter med gentagne streptokokinfektioner, specielt inden for de første 3 år fra den første halsbetændelse.

Er den arvelig?

GF er ikke en arvelig sygdom og kan ikke overføres direkte fra forældre til børn. Genetiske forhold menes dog at spille en vis rolle for modtageligheden.

Hvorfor har mit barn sygdommen? Kan det forebygges?

Såvel miljømæssige faktorer som typen af streptokokbakterie spiller en afgørende rolle i forbindelse med udviklingen af sygdommen. Det er dog ikke muligt at forudsige, hvem der udvikler GF. Sygdommen skyldes en abnorm immunreaktion, hvilket betyder, at immunsystemet, som bekæmper streptokokinfektionen, også rammer kroppens eget væv. Bestemte streptokokbakteriestammer menes at være mere tilbøjelige til at udløse GF. Risikoen for at udvikle GF er højere, når bestemte streptokokstammer inficerer en særligt modtagelig person. Mange mennesker samlet på et sted bidrager til øget forekomst af GF, formentlig et udtryk for smittespredning.

Forebyggelse af GF beror på hurtig identifikation af streptokok-halsbetændelse og relevant antibiotisk behandling.

Er det smitsomt?

GF er i sig selv ikke smitsomt, men streptokokinfektionen (halsbetændelsen) er smitsom. Streptokokker spredes fra person til person, hvorfor sygdommen med større hyppighed forekommer i hjem med lidt plads, skoler eller militærinstallationer m.m.

Hvad er symptomerne?

GF viser sig typisk med en kombination af forskellige symptomer, som kan være meget vekslende fra patient til patient. Sygdommen opstår efter u- eller underbehandlet streptokokhalsbetændelse. Halsbetændelsen viser sig som feber, ondt i halsen, hovedpine, rødme i halsen omkring mandler, ofte belægnings samt hævede og ømme lymfeknuder på halsen. Imidlertid kan disse symptomer være meget milde og hos visse personer slet ikke til stede, hvilket særligt ses hos børn i skolealderen og unge. Efter en symptomfri periode vil patienten igen udvikle feber samt symptomer på GF, som er følgende:

1. "Arthritis" (gigt). Gigten er ofte flygtig og kan medinddrage mange forskellige led, typisk knæ, albuer, ankler og skuldre. Gigten flytter sig fra led til led og kan i sjældne tilfælde involvere hænder og halsrygsøjlen. Der er ofte tale om meget kraftige ledsmerter og kun ganske beskedne ledsagende hævelse. Det skal nævnes, at ledsmerterne oftest forsvinder ved behandling ved milde smertestillende medikamenter.

2. "Carditis" (hjerterinflammation). Hjerterinflammation er den mest alvorlige manifestation af GF. Hurtig puls i hvile eller under søvn skal give mistanke om reumatisk hjerterinflammation. I så fald skal der lyttes efter hjertemislyde, som kan optræde i varierende grad og vække mistanke om inflammation i hjertets klapper, også kaldet "Endocarditis". Såfremt der optræder inflammation i hjertesækken, kaldes dette for "Pericarditis", hvor væske kan samle sig rundt om hjertet og påvirke dets funktion. I svære tilfælde af Myocarditis kan hjertes pumpefunktion blive kraftigt påvirket og meget svag. Ved sådanne tilfælde

optræder hoste, bryst smerter, hurtig puls og hurtig vejrtrækning. Henvisning til hjertespecialist vil komme på tale.

3. "Chorea" - stammer fra græsk og betyder at danse. Chorea viser sig som abnorme bevægelser forårsaget af inflammation i de dele af hjernen, som kontrollerer koordinationen af bevægelser. Det ses hos ca. 10-30% af patienterne med GF. Modsat gigt og hjerteinflammation opstår Chorea senere i sygdomsforløbet, typisk 1-6 måneder efter halsbetændelsen. Tidlige tegn på Chorea er problemer med håndskriften, problemer med påklædning og basale dagligdags funktioner. Selv det at gå en tur eller at spise kan blive et problem på grund af meningsløse, ufrivillige bevægelser. I kortere perioder kan patienterne selv være med til at undertrykke de ufrivillige bevægelser, som også kan forsvinde i forbindelse med søvn og forværres under stres eller træthed. Hos studerende ses indlæringsvanskeligheder på grund af dårlig koncentration og angst. I milde tilfælde kan det helt overses og bliver undertiden opfattet som adfærdsforstyrrelse. Chorea er typisk selvbegrænsende og vil sædvanligvis forsvinde inden for 2-6 måneder, hvor der kan være brug for støtte og opfølgning.

4. Mere sjældne er gigtfeberens hudmanifestationer. "Erythema Marginatum" er et flygtigt udslæt, typisk lokaliseret til bryst og maveparti, bestående af pletter af vekslende størrelse med rødme samt central opklaring. Udslettets perifere kanter har et slangeagtigt, snoget udseende. Knuder i underhuden kan optræde som kornstore hudfortykkelser, typisk lokaliseret til områder omkring leddene. Disse symptomer optræder hos mindre end 5% af tilfældene og kan blive overset, idet de ofte kun er til stede i beskedent omfang.

5. Af andre symptomer, som oftest bemærkes af forældrene, skal nævnes feber, træthed, uoplagthed, appetitløshed, bleghed, mavesmerter og tendens til næseblod, hvilket kan opstå i tidlige faser af sygdommen.

Er sygdommen ens hos alle børn?

Den mest almindelige præsentation er en hjertemislyd hos et barn eller ung person med ledsagende feber og gigt. Yngre patienter har tendens til at udvikle større grad af hjerteproblemer og færre ledgener. Chorea kan optræde isoleret eller i kombination med hjerteinflammation. Grundige undersøgelser for hjertepåvirkning anbefales hos alle patienter. Uanset behandling vil sygdommens symptomer og forløb ofte være meget varierende fra person til person.

Er sygdomsforløbet forskelligt hos børn sammenlignet med voksne?

GF er en sygdom, som primært ses hos skolebørn og yngre mennesker op til 25 års alderen, ligesom den er meget sjælden før 3 års alderen. Over 80% af alle patienter er 5-19 år. Imidlertid ses opblussen af GF senere i livet, specielt hos personer, der ikke passer behandlingen (se senere).

Hvordan diagnosticeres gigtfeber?

Eftersom der ikke findes nogen specifik diagnostisk test, beror diagnosen på en overordnet analyse af kliniske symptomer samt laboratiemæssige fund. De

diagnostiske kriterier, opkaldt efter en læge som fandt på den (Jones' criteria), bruges til at stille diagnosen. Pædiatriske reumatologer (børnegigtlæger) har kendskab til sygdommen og dens mange manifestationer. Et barn mistænkt for GF skal således vurderes af en børnegigtlæge, der så vil undersøge, om barnet opfylder kriterierne for GF. Henvisning til andre specialister, herunder hjertelæger, er oftest nødvendig.

Hvilke sygdomme minder om gigtfeber?

Der findes en sygdom, der kaldes "*Poststreptokok Reactive Arthritis*", hvilket er en tilstand med udelukkende gigt i efterforløbet af streptokokhalsbetændelse. Man mener, at der nok er tale om en særlig mild form for GF.

Hvorfor skal der tages prøver?

Visse prøver er nødvendige for diagnose og opfølgning. Blodprøver kan spille en vigtig rolle og hjælpe med at understøtte diagnosen. Ligesom ved mange andre bindevævslidelser ses hyppigt tegn på betændelsesreaktion i kroppen, dog ikke i tilfælde hvor Chorea er det eneste symptom.

Imidlertid behøver en halspodning for streptokokker ikke nødvendigvis være positiv, idet infektionen allerede på det tidspunkt ofte vil være ude af kroppen. Alternativt anvendes blodprøver, som kan måle antistoffer mod streptokokker også i tilfælde, hvor hverken patient eller familie husker noget om en halsbetændelse. Stigende niveauer af disse antistoffer, målt med 2-4 ugers interval, kan sandsynliggøre en for nylig overstået infektion. Det skal bemærkes, at disse antistoftests oftest er helt normale hos patienter, som alene udvikler Chorea, hvilket gør denne diagnose vanskelig.

Isoleret forhøjede værdier og streptokokantistoffer betyder udelukkende, at immunsystemet tidligere er stødt på bakterien, og at kroppen har reageret med antistofdannelse. Dette er i sig selv er ikke ensbetydende med GF.

Hvordan opdages inflammation af hjertet?

En nyttilkommet hjertemislyd forårsaget af inflammation i hjertet er den mest hyppige præsentation af hjerteinflammation ved GF, og vil af lægen oftest kunne høres med et stetoskop. EKG, som måler hjertets elektriske aktivitet kan vise sig af værdi ved vurderingen af hjertets funktion. Røntgen af brystkassen bruges til vurdering af hjertets størrelse. EKKO, som er en form for ultralydsundersøgelse af hjertet, er en udmærket metode til vurdering af hjertets funktion og dermed en vigtig undersøgelse ved GF. Samtlige ovennævnte undersøgelser er smertefrie. Det eneste ubehag er, at barnet skal ligge stille, mens undersøgelserne udføres.

Kan gigtfeber behandles/helbredes?

GF kan forebygges idet tidlig behandling af streptokokhalsbetændelse kan forebygge GF. Sygdommen udgør i dag et meget vigtigt sundhedsproblem i særligt den fattige del af verdenen. Der forskes for øjeblikket på at udvikle en vaccine, som vil beskytte mod streptokokinfektioner.

Hvordan behandles gigtfeber?

For det første gives altid en fuld penicillinskur for at udrydde de streptokokker, der måtte være tilbage i kroppen. En enkelt Penicillin indsprøjtning i en dosis på 1,2 mio. internationale enheder vil typisk udrydde bakterierne og give beskyttelse i 3-4 uger. Hos patienter, som allerede har haft GF, anbefales langtidsforebyggelse. Acetylsalicylsyre (magnyl) eller NSAID (milde gigtmidler) anbefales til behandling af gigten. Behandlingsvarighed er 6-8 uger eller indtil symptomerne helt er forsvundet. I tilfælde af hjertepåvirkning anbefales ro og prednison (binyrebarkhormon) i høje doser i ca. 2-3 uger med en gradvis nedtrapning. Chorea (ufrivillige bevægelser) kræver stor opbakning fra såvel familie som skole. Medikamentel behandling med "Haloperidol" og "Valproat" kan forsøges, men det er en specialist opgave (begge medikamenter virker i hjernen). Denne behandling kan udløse bivirkninger som træthed, rysten på hænderne, hvilket dog ofte kan kontrolleres med dosistilpasning. I få tilfælde kan Chorea stå på i adskillige måneder til trods for relevant medicinsk behandling.

Hvad er bivirkningerne ved behandlingen?

Eftersom behandlingen ofte er kortvarig, vil bivirkninger kun optræde sjældent. Acetylsalicylsyre og NSAID præparater tolereres sædvanligvis problemfrit. Binyrebarkhormoner kan give anledning til synlige bivirkninger i form af overvægt, hævelser i ansigt, uren hud, strækmærker på maven og øget behåring. Ovennævnte bivirkninger optræder dog ikke altid og vil svinde efter behandlingens ophør. Forekomst af penicillinallergi hos patienter i langtidsforebyggelse kan optræde.

Hvor længe skal forebyggelsen vare?

Man har fundet ud af, at den største risiko for tilbagefald er til stede 3-5 år efter sygdomsdebuten, ligesom risikoen for at udvikle hjerteproblemer også er størst inden for de første år og ved gentagne tilbagefald. Af disse grunde anbefales streptokokprofylakse til alle patienter med tidligere GF inkl. de mildeste tilfælde. Hovedparten af læger er enige i, at patienter uden tegn til hjertepåvirkning bør have enten 5 års penicillinprofylakse eller indtil det fyldte 18. år. For patienter med hjerteforandringer i efterforløbet af GF anbefales penicillinforebyggelse frem til 40 års alderen. De patienter, der måtte udvikle hjerteklapproblemer efter GF, anbefales antibiotikaproylakse i forbindelse med tandlægeprocedure og kirurgi. Dette er nødvendigt, idet bakterier ved ovennævnte indgreb kan vandre fra sted til sted i kroppen, specielt fra mundhulen, og slå sig ned i f.eks. i hjertets klapper.

Hvilke former for lægekontroller er nødvendige?

Regelmæssige lægetjek og blodprøver kan blive nødvendige i tilfælde af opblussen. Tætte kontroller anbefales ved hjerteinflammation og Chorea. Efter symptomernes ophør anbefales videre kontroller med henblik på forebyggende behandling samt langtidsovervågning af eventuelle hjerteproblemer.

Hvor lang tid varer sygdommen?

Hovedsymptomerne er selvbegrænsende og forsvinder inden for få uger. Risiko for opblussen vil fortsat være til stede og størst inden for de første 5 år fra

sygdomsdebut. At fortsætte forebyggende behandling er derfor af største vigtighed for at undgå opblussen og tilbagefald.

Hvad er langtidsudsigten for sygdommen?

Tilbagefald synes at være ret uforudsigelige med hensyn til tidspunkt og sværhedsgrad. Hos patienter med hjertepåvirkning ved GF, vil der være øget risiko for hjerteproblemer ved efterfølgende opblussen. Hos nogle ses en komplet opheling i hjertet. Svære tilfælde af hjertepåvirkning kan nødvendiggøre operation.

Er det muligt at komme sig helt?

Alle vil komme sig helt, med mindre hjertepåvirkning har givet anledning til skader på hjertet.

Hvordan påvirkes hverdagen?

Man anbefaler særlig støtte til familier, patienter, som udvikler Carditis og Chorea. Gigten er sædvanligvis selvbegrænsende og responderer fint på milde gigtmidler. Efter at barnet er kommet sig uden tegn til skade på hjertet, er der ikke restriktioner i hverdagen. Eftersom sygdommen er selvbegrænsende, er hovedproblemet ofte viljen til at acceptere langtidsforebyggelse med penicillin. Opbakning fra egen læge vil ofte spille en vigtig rolle. Behov for uddannelse med henblik på opbygning af forståelse og dermed accept af behov for forebyggelse er af største vigtighed. Dette kan specielt vise sig at være et problem hos større unge, som ofte savner forståelse for sygdommens alvor og potentielle skadevirkninger.

POST STREPTOKOK ARTHRITIS

Hvad er det?

Hos voksne og yngre mennesker ses undertiden gigt i efterforløbet af streptokokhalsinfektioner. Der er tale om ledpåvirkning, dog uden at patienterne opfylder kriterierne for GF. Gigten udvikles i en væsentlig tidligere fase end ved GF og involverer typisk hændernes led. Modsat GF ses utilfredsstillende behandlingsrespons ved indgift af milde gigtmidler. Diagnosen stilles på basis af ledsymptomer sammenholdt med holdepunkter for nylig overstået streptokokinfektion. Enkelte af disse patienter udvikler hjertepåvirkning. De fleste læger deler opfattelsen, at poststreptokok arthrititis er en mild variant af GF, hvorfor man også der anbefaler penicillinforebyggelse samt tjek for mulig hjertepåvirkning.