www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

# Rheumatisches Fieber und Poststreptokokken-Reaktive Arthritis

Version von 2016

## 2. DIAGNOSE UND THERAPIE

### 2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die körperlichen Zeichen und Untersuchungen sind besonders wichtig, da es weder einen speziellen Test noch ein spezifisches Anzeichen gibt, das zur Diagnose führt. Gestützt wird die Diagnosestellung durch die körperlichen Symptome von Arthritis, Karditis, Chorea, Hautveränderungen, Fieber, auffällige Laboruntersuchungen, die auf eine Streptokokkeninfektion hinweisen, sowie Veränderungen der Überleitung der elektrischen Erregung vom Vorhof auf die Kammer (zu sehen auf einem Elektrokardiogramm). Damit die Diagnose gestellt werden kann, muss grundsätzlich der Nachweis einer vorangegangenen Streptokokkeninfektion vorliegen.

### 2.2 Welche Krankheiten ähneln dem rheumatischen Fieber?

Es gibt eine Erkrankung namens „Poststreptokokken-reaktive Arthritis", die ebenfalls nach einer Streptokokken-Pharyngitis auftritt, bei der die Arthritis jedoch länger andauert und bei der ein geringeres Risiko für eine Karditis besteht. Die vorbeugende Gabe von Antibiotika kann angezeigt sein. Auch die juvenile idiopathische Arthritis ist eine Krankheit, die Ähnlichkeiten mit dem rheumatischen Fieber aufweist. Hier hält die Arthritis jedoch länger als 6 Wochen an. Eine Arthritis kann auch in Verbindung mit Lyme-Borreliose, Leukämie sowie mit einer durch andere Bakterien verursachten reaktiven Arthritis auftreten. Harmlose Herzgeräusche (gängige Herzgeräusche ohne

zugrundliegende Herzerkrankung) und angeborene oder erworbene Herzerkrankungen können fälschlicherweise als rheumatisches Fieber diagnostiziert werden.

## 2.3 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?

Einige Untersuchungen sind für die Diagnose und Verlaufskontrolle besonders wichtig. Wenn es zu einem Schub kommt, sind Blutuntersuchungen hilfreich zur Bestätigung der Diagnose.
Wie bei vielen anderen rheumatischen Erkrankungen sind bei fast allen Patienten Zeichen einer systemischen Entzündung (mehrere betroffene Körperteile) zu erkennen. Eine Ausnahme bilden Chorea-Patienten. Bei den meisten Patienten liegen zum Zeitpunkt des Krankheitsausbruchs keine Zeichen einer Rachenentzündung vor; die Streptokokken im Rachen sind bereits vom Immunsystem beseitigt worden. Es gibt Blutuntersuchungen zum Nachweis von Streptokokken-Antikörpern, die auch dann Aufschluss geben, wenn sich die Eltern bzw. der Patient nicht an die Symptome der Rachenentzündung erinnern können. Erhöhte Konzentrationen (Spiegel) dieser Antikörper, Antistreptolysin O (ASO) oder DNAse B, lassen sich mithilfe von Blutuntersuchungen, die im Abstand von 2 - 4 Wochen durchgeführt werden, nachweisen. Hohe Konzentrationen deuten auf eine kürzlich überstandene Infektion hin. Es besteht jedoch kein bewiesener Zusammenhang mit der Schwere der Krankheit. Bei Patienten, die als einziges unter Chorea leiden, erbringen diese Untersuchungen jedoch normale Ergebnisse, weshalb diese Diagnose trügerisch sein kann.
Auffällige ASO- oder DNAse B-Testergebnisse weisen auf eine zurückliegende Infektion mit den Bakterien hin, die das Immunsystem angeregt haben, Antikörper zu produzieren. Ihr Nachweis alleine kann bei Patienten ohne Beschwerden jedoch nicht zu einer Diagnose von rheumatischem Fieber führen. Daher ist nicht grundsätzlich eine Antibiotikabehandlung notwendig.

## 2.4 Wie lässt sich eine Karditis nachweisen?

Ein neues Herzgeräusch, das durch eine Herzklappenentzündung hervorgerufen wird, ist das häufigste Merkmal der Karditis und wird in der Regel beim Abhören des Herzens durch den Arzt erkannt. Ein Elektrokardiogramm (eine Aufzeichnung der elektrischen Aktivität des

Herzens auf Papier) ist hilfreich, um eine mögliche Herzbeteiligung festzustellen. Auch Röntgenaufnahmen des Brustkorbs sind wichtig, um eine Vergrößerung des Herzens nachzuweisen.
Eine Dopplerechokardiographie oder ein Herzultraschall sind sehr empfindliche Tests zum Nachweis einer Karditis. Wenn keine körperlichen Symptome vorliegen, dürfen sie jedoch nicht als Grundlage für die Diagnosestellung herangezogen werden. Alle diese Verfahren sind absolut schmerzfrei und die einzige Unannehmlichkeit besteht darin, dass das Kind während der Untersuchung stillhalten muss.

## 2.5 Kann die Erkrankung behandelt/geheilt werden?

In einigen Teilen der Welt stellt das rheumatische Fieber ein schwerwiegendes Gesundheitsproblem dar, das sich jedoch verhindern lässt, indem die Streptokokken-Pharyngitis so schnell wie möglich nach ihrer Erkennung behandelt wird (d. h. Primärprävention). Eine innerhalb von 9 Tagen nach Ausbruch der Rachenentzündung eingeleitete Antibiotikatherapie kann das akute rheumatische Fieber wirksam verhindern. Die Symptome des rheumatischen Fiebers werden mit nichtsteroidalen Antirheumatika behandelt.
Derzeit werden Studien mit dem Ziel durchgeführt, einen Impfstoff gegen Streptokokken zu entwickeln. Denn wenn die Anfangsinfektion verhindert werden kann, wäre auch ein Schutz gegen die fehlgeleitete Immunantwort gegeben. Dieser Ansatz kann zukünftig dazu führen, dass rheumatisches Fieber verhindert werden kann.

## 2.6 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

In den letzten Jahren wurden keine neuen Behandlungsempfehlungen herausgegeben. Aspirin ist zwar nach wie vor das Mittel der Wahl, doch der genaue Wirkmechanismus ist unbekannt, scheint jedoch mit den entzündungshemmenden Eigenschaften des Medikaments zusammenzuhängen. Andere nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR) werden zur Behandlung der Arthritis über einen Zeitraum von 6 - 8 Wochen oder bis zu deren Abklingen empfohlen.
Bei schwerer Karditis wird Bettruhe und in manchen Fällen die zwei- bis dreiwöchige Gabe von oralen Kortikosteroiden (Prednison) empfohlen. Wenn die Entzündung unter Kontrolle gebracht wurde (was durch Beobachtung der Beschwerden und Blutuntersuchungen festgestellt

wird), sollte das Medikament allmählich ausgeschlichen (reduziert) werden.
Bei Chorea kann die Unterstützung der Eltern bei der Körperpflege und schulbezogenen Aufgaben erforderlich sein. Zur Behandlung der unwillkürlichen Bewegungen bei Chorea können Steroide, Haloperidol oder Valproinsäure verschrieben werden, wobei die Nebenwirkungen engmaschig untersucht werden müssen. Zu den häufigen Nebenwirkungen zählen Schläfrigkeit und Zittern. Diese lassen sich durch eine Dosisanpassung leicht in den Griff bekommen. In wenigen Fällen kann die Chorea trotz einer angemessenen Behandlung über mehrere Monate andauern.
Nach Bestätigung der Diagnose wird eine Langzeitbehandlung mit Antibiotika empfohlen, um ein erneutes Auftreten des rheumatischen Fiebers zu verhindern.

## 2.7 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?

Bei kurzer Behandlung der Symptome sind Salicylate und andere NSAR in der Regel gut verträglich. Das Risiko für eine Penicillinallergie ist relativ gering, doch während der ersten Injektionen müssen die Patienten überwacht werden. Wichtige Punkte sind die schmerzhaften Injektionen und die mögliche Verweigerung der Behandlung aus Angst vor Schmerzen. Daher wird empfohlen, die Patienten über die Erkrankung aufzuklären, örtlich wirksame Betäubungsmittel einzusetzen und Entspannungsübungen vor den Injektionen durchzuführen.

## 2.8 Wie lange sollte die Sekundärprävention dauern?

Das Risiko eines Rückfalls ist in den ersten 3 - 5 Jahren nach Ausbruch der Erkrankung erhöht, und mit jedem neuen Schub erhöht sich das Risiko für eine Karditis. Daher wird allen Patienten, die einmal an rheumatischem Fieber erkrankt waren, empfohlen, über diesen Zeitraum dauerhaft Antibiotika einzunehmen, um neue Streptokokkeninfektionen zu verhindern. Diese Empfehlung gilt unabhängig vom Schweregrad der Erkrankung, da es auch bei milden Verläufen zu Schüben kommen kann.
Die meisten Ärzte sind sich einig, dass eine Antibiotika-Prophylaxe über einen Zeitraum von mindestens 5 Jahren nach dem letzten Schub bzw.

bis zum Alter von 21 Jahren verabreicht werden sollte. Bei einer Karditis ohne Schädigung des Herzens wird eine Sekundärprophylaxe über einen Zeitraum von 10 Jahren oder bis zum Alter von 21 Jahren (je nachdem, welcher Zeitraum länger ist) empfohlen. Ist es zu einer Schädigung des Herzens gekommen, wird eine 10-jährige Prophylaxe empfohlen, bzw. wenn es zu Komplikationen durch einen Klappenersatz gekommen ist, sollte die vorbeugende Antibiotika-Therapie bis zum Alter von ≥ 40 Jahren verabreicht werden.
Allen Patienten mit einer Schädigung der Herzklappe, die sich einer Zahnbehandlung oder einer Operation unterziehen müssen, wird empfohlen, zur Vermeidung einer bakteriellen Endokarditis vorbeugend Antibiotika einzunehmen. Diese Maßnahme ist notwendig, da die Bakterien von anderen Körperstellen, insbesondere aus dem Mund, zum Herzen wandern und dort eine Herzklappenentzündung hervorrufen können.

## 2.9 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, ist es sinnvoll, diese Möglichkeiten mit Ihrem Kinderrheumatologen zu besprechen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen ergänzenden Therapien nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente, wie z. B. Kortikosteroide, notwendig sind, um die Erkrankung zu kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein, diese abzusetzen, während die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu Medikamenten mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

## 2.10 Welche regelmäßigen Kontrollen sind notwendig?

Bei einem langen Krankheitsverlauf können regelmäßige

Kontrolluntersuchungen und Tests notwendig sein. Wenn die Patienten an Karditis und Chorea erkranken, ist eine engmaschigere Nachbeobachtung angezeigt. Es wird empfohlen, nach Rückgang der Symptome einen kontrollierten Plan zur vorbeugenden Behandlung und langfristigen Nachbeobachtung zu erstellen, der auch eine Untersuchung des Herzens auf Spätfolgen durch einen Herzspezialisten umfasst.

## 2.11 Wie lange dauert die Erkrankung?

Die akuten Beschwerden der Erkrankung klingen im Laufe von wenigen Tagen bis Wochen ab. Doch das Risiko für wiederkehrende rheumatische Fieberschübe bleibt bestehen und eine Beteiligung des Herzens kann lebenslange Beschwerden verursachen. Zur Vorbeugung einer erneuten Streptokokken-Pharyngitis ist es notwendig, über viele Jahre Antibiotika einzunehmen.

## 2.12 Wie sieht die Langzeitentwicklung (Prognose) der Erkrankung aus?

Es lassen sich keine Vorhersagen zu Rückfällen und Beschwerden in Bezug auf Zeitpunkt und Schweregrad treffen. Wenn eine Karditis bereits beim ersten Krankheitsanfall auftritt, ist das Risiko einer Herzschädigung erhöht, obwohl die Karditis in einigen Fällen auch vollständig ausheilen kann. Bei den meisten schweren Herzschäden ist eine Herzoperation mit Klappenersatz unumgänglich.

## 2.13 Kann der Patient wieder vollständig gesund werden?

Eine vollständige Erholung ist dann möglich, wenn die Karditis keine schwere Schädigung der Herzklappe hervorgerufen hat.