



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

Ревматизъм И Пост-Стрептококов Реактивен Артрит

Версия на 2016

1. КАКВО Е РЕВМАТИЗЪМ

1.1 Какво е това?

Ревматизъм е заболяване, причинено от инфекция на гърлото от бактерия, наречена стрептокок. Има няколко групи стрептококи, но само тези от група А причиняват ревматизъм. Въпреки че стрептококовата инфекция често причинява фарингит (възпаление на гърлото) при деца в училищна възраст, не всички болни деца от фарингит развиват ревматизъм. Заболяването може да причини възпаление и увреждане на сърцето; първо се проявява с периодични болки и оток в ставите, и по-късно с кардит (възпаление на сърцето) или неволеви движения (хорея), дължащи се на възпаление на мозъка. Може да се появят и кожни обриви или възли.

1.2 Каква е честотата на заболяването?

Преди възможността за антибиотично лечение, заболяемостта в топлите страни е била висока. След въвеждането на антибиотиците като средство за лечение на фарингит, честотата на заболяването намалява, но то все пак засяга много деца на възраст между 5-15 години по целия свят, като в малка част от случаите има и симптоми от страна на сърцето. Поради засягането на ставите, ревматизмът е включен към заболяванията на съединителната тъкан при деца и подрастващи. Тежестта на проявите е неравномерно разпределена в различните части на

света.

Заболеваемостта от ревматизъм варира в отделните страни: има държави без нито един регистриран случай, има и такива със средни и високи стойности /повече от 40 случая на 100 000 човека на година/. По изчисления, в света има около 15 милиона пациенти с ревматични сърдечни заболявания, с 282 000 нови случаи и 233 000 смъртни случаи годишно.

1.3 Какви са причините за заболяването?

Ревматизмът е резултат от абнормен имунен отговор срещу инфекция на гърлото, причинена от бета -хемолитичен стрептокок от група А - *Streptococcus pyogenes*. Възпалението на гърлото предхожда началото на заболяването, последвано от асимптоматичен период с различна продължителност. Необходимо е антибиотично лечение на инфекцията на гърлото, за да се спре стимулацията на имунната система и да се избегне нова инфекция, защото такава би могла да предизвика нов тласък на заболяването. Рискът от повторен тласък е най-висок в първите три години от началото.

1.4 Наследствено ли е?

Ревматизмът не е наследствено заболяване и не може да бъде предаден директно от родителите на тяхното поколение. Има обаче и семейства, където са засегнати няколко члена. Това най-вероятно се дължи на генетични фактори, свързани с възможността за предаване на стрептококовата инфекция от човек на човек. Начинът за заразяване е въздушно - капков и чрез слюнката.

1.5 Защо моето дете е болно от ревматизъм? Може ли това да се избегне?

Околната средата и стрептококовите щамове са важни фактори за развитието на заболяването, но на практика е трудно да се прецени кой ще бъде засегнат. Артритът и възпалението на сърцето се предизвикват от аномален имунен отговор срещу протеините на стрептококите. Шансът за развитие на болестта е

по-висок, ако определени типове стрептококи инфектират пациенти, които са податливи на инфекцията. Пренаселеността е важен фактор, тъй като благоприятства пренасянето на причинителя. Превенцията на ревматизма зависи от бързата диагноза и антибиотично лечение (предпочитаният антибиотик е пеницилин) на стрептококова инфекция при здрави деца.

1.6 Заболяването инфекциозно ли е?

Ревматизмът не е инфекциозно заболяване, но стрептококовата ангина е такава. Стрептококите се предават от човек на човек и по тази причина инфекцията е свързана с пренаселеност в дома, в училището, или физкултурния салон. Внимателното измиване на ръцете и избягването на близък контакт с болни от стрептококова ангина е важно, за да се спре разпространението на болестта.

1.7 Какви са основните симптоми?

Ревматизмът представлява комбинация от симптоми, индивидуална за всеки пациент. Те се появяват след стрептококов фарингит или тонзилит, нелекуван с антибиотици.

Фарингитът или тонзилитът са съпроводени с температура, болки в гърлото, зачервено небце и сливици с гнойни налепи, увеличени и болезнени лимфни възли по шията. Понякога тези симптоми може да бъдат много леки и дори липсващи при деца в училищна възраст и подрастващи. След като острата инфекция премине, настъпва безсимптомен период от около 2-3 седмици. След това може да се появяват температура и симптоми на заболяване, описани по-долу.

Артрит

Артритът засяга обикновено няколко големи стави едновременно, или 'прескача' от една става в друга, засягайки една или две по едно и също време /коленни, лакътни, глезенни, раменни/. Нарича се 'мигриращ и транзиторен артрит'. Засягането на ръцете и на шийните прешлени е по-рядко. Ставната болка може да е значителна дори без да е видим оток. Обърнете внимание, че болката обикновено отминава бързо след включването на противовъзпалителен медикамент. Аспиринът е най-често

използваното противовъзпалително лекарство.

Кардит

Кардитът /възпаление на сърцето/ е най-сериозната проява. Учестената сърдечна дейност по време на почивка или сън насочва към съмнение за ревматичен кардит. Установяването на сърдечен шум по време на преглед е основен симптом за сърдечно засягане. Шумът варира по сила от незначителен до силен и може да е белег за възпаление на сърдечните клапи, познато като 'ендокардит'. Ако има възпаление на обвивката на сърцето, наречено 'перикардит', около сърцето може да се събере малко количество течност, но това обикновено не предизвиква симптоми и отзвучава от само себе си. В най-тежките случаи на миокардит помпената функция на сърцето може да отслабне. Това се проявява чрез кашлица, болки в гърдите, учестен пулс и учестено дишане. Препоръчва се посещение при кардиолог и изследвания. Засягането на сърдечна клапа може да е в резултат на първата атака на ревматизма, но обикновено е следствие от повтарящи се тласъци и може да доведе до проблеми в по-късна възраст, затова превенцията е от голямо значение.

Хорея

Терминът хорея произхожда от гръцки език и означава 'танц'. Хореята е нарушение на двигателната функция в резултат на възпаление на части от главния мозък, контролиращи координацията на движенията. Засяга 10-30% от пациентите с ревматизъм. За разлика от артрит и кардита, хореята се появява по-късно в хода на заболяването, от 1 до 6 месеца след гърлената инфекция. Ранни признаци са нарушения почерк при пациенти в училищна възраст, затруднения в обличането и самообслужването, дори в ходенето и храненето, дължащи се на треперене и неволеви движения. Те могат да бъдат подтискани съзнателно за кратки периоди, могат да изчезнат по време на сън или да се засилят при стрес или изтощение. При ученици засяга обучението поради лоша концентрация, притеснение и лабилно настроение със склонност към плач. Ако промените са дискретни, може да бъдат взети за поведенчески нарушения. Състоянието е самоограничаващо се, но се изисква подкрепящо лечение и проследяване.

Кожен обрив

По-рядка проява на ревматизма е кожният обрив, наречен 'еритема маргинатум', който изглежда като червени пръстени и 'подкожни възли', които са безболезнени подвижни възли с нормален цвят на надлежащата кожа, намиращи се обикновено около ставите. Тези симптоми се срещат при по-малко от 5% от случаите и могат да бъдат пропуснати поради тяхната оскъдна и транзиторна проява. Те не са самостоятелни, а често придружават миокардита (възпаление на сърдечния мускул). Има и други оплаквания, които може първо да бъдат забелязани от родителите, като температура, загуба на апетит, бледост, коремна болка, кървене от носа, които могат да се появят в ранните стадии на заболяването.

1.8 Еднакво ли е заболяването при всички деца?

Най-честата проява е сърдечният шум при по-големи деца и юноши, с артрит и температура. По-малките пациенти са склонни към кардит и по-леки оплаквания от страна на ставите. Хореята може да е единствен симптом или да се комбинира с кардит, но при всички случаи е препоръчителен преглед и проследяване при кардиолог.

1.9 Различно ли е заболяването при деца от това при възрастни?

Ревматизмът засяга деца в ученическа възраст и млади хора до 25 години. Рядко се среща във възрастта преди 3 години и повече от 80% от пациентите са на възраст между 5 и 19 години. Въпреки това, болестта може да се появи и в по-късния живот при липса на придържане към препоръчаната антибиотична профилактика.

2. ДИАГНОЗА И ТЕРАПИЯ

2.1 Как се поставя диагнозата?

Клиничните белези и изследванията са от особено значение, тъй като няма специфичен тест или белег за диагнозата. Симтомите на

артрит, кардит, хорея, кожни промени, гемпература, лабораторни данни за стрептококова инфекция и проводни нарушения в сърдечната дейност, документирани на електрокардиограма, помагат за поставяне на диагнозата (така наречени критерии на Джоунс). За поставяне на диагнозата са необходими и доказателства за предхождаща стрептококова инфекция.

2.2 Кои други заболявания наподобяват ревматизъм?

Има болест, наречена 'пост-стрептококов реактивен артрит', която също се развива след прекаран стрептококов фарингит, като при нея артритът е с по - дълга давност и рискът за развитие на кардит е по-нисък; назначава се антибиотична профилактика. Ювенилният идиопатичен артрит е друго заболяване наподобяващо ревматизъм, но продължителността на артритата е повече от 6 седмици. Лаймската болест, левкемията, реактивният артрит, причинен от друга бактерия или вируси също могат да се проявят с артрит. Невинни сърдечни шумове (обикновени сърдечни шумове, без сърдечна патология), вродени или други придобити сърдечни заболявания могат да бъдат погрешно диагностицирани като ревматизъм.

2.3 Колко са важни изследванията?

Някои изследвания са задължителни за диагнозата и проследяването. Кръвните тестове са полезни и по време на обострянията, за да се потвърди диагнозата. Както при много други ревматологични заболявания, симптоми на системно възпаление се наблюдават при почти всички пациенти, с изключение на тези с хорея. При повечето пациенти няма белези за гърлена инфекция и стрептококът от гърлото е елиминиран от имунната система към момента на началото на болестта. Има кръвни изследвания, които показват антитела срещу стрептококите, дори ако болният не е забелязал и не помни признаци на инфекция на гърлото. Повишените титри (нива) на тези антитела, познати като антистрептолизинови (AST) или DNA-за В, могат да бъдат намерени при кръвни тестове 2-4 седмици по-късно. Високите титри показват скорошна инфекция, но няма доказана връзка с тежестта на болестта. Тези изследвания може

са с нормални стойности при пациенти само с хорея, което затруднява диагнозата.

Високо AST или DNA-за В означава, предхождаща среща с бактерията и стимулация на имунната система да образува антитела, и само по себе си не поставя диагноза ревматизъм при безсимптомни пациенти. В тези случаи антибиотично лечение по правило не е необходимо.

2.4 Как се установява кардитът?

Новопоявил се сърдечен шум в резултат на възпаление на сърдечна клапа, е най-честият признак на кардит и обикновено се установява при аускултация на сърдечните тонове от лекар.

Електрокардиограмата (запис на електрическите потенциали от работата на сърцето) е полезна за да се установи степента на сърдечното засягане. Рентгенографията на гръден кош дава информация за уголемяване на сърцето.

Доплеровата ехокардиография и ехокардиографията е много чувствителен метод за доказване на кардит. Всички тези процедури са безболезнени и единственото неудобство е, че детето трябва да стои неподвижно за малко.

2.5 Може ли да бъде лекуван/излекуван?

Ревматизмът е значителен здравословен проблем в някои части на света , но той може да бъде предотвратен при незабавно лечение на стрептококовия фарингит, веднага щом се разпознае (т.нар. първична профилактика). Антибиотичната профилактика, започната в първите 9 дни от началото на фарингита, е ефективна за предпазване от ревматизъм. Симптомите на ревматизмът се лекуват с нестероидни противовъзпалителни средства.

В момента се провежда изследване за изработване на ваксина срещу стрептококи: предпазването от първоначалната инфекция би осигурило защита срещу абнормна имунна реакция. Този поход би могъл да е основа за превенция на ревматизма в бъдеще.

2.6 Какви са медикаментите за лечение?

В последните няколко години няма нови препоръки за

медикаментозно лечение. Аспиринът остава основното лечение, като точният механизъм на ефекта не е ясен; свързва се с неговите противовъзпалителни свойства. Други нестероидни противовъзпалителни средства се препоръчват при появата на артрит за 6-8 седмици или докато изчезне.

За тежък кардит – постелен режим и в някои случаи се препоръчват кортикостероиди през устата (преднизон) за 2-3 седмици, в намаляваща доза след като възпалителната активност е овладяна според симптомите и кръвните изследвания.

В случай на хорей може да е необходима родителска помощ при самообслужването и училищните задължения. Медикаментозното лечение за контрол над неволевите движения включва стероиди, халоперидол и валпроева киселина при стриктно следене за странични ефекти. Най-честите такива са сънливост и треперене и лесно могат да се намалят с оптимизиране на дозата. В редки случаи хорейта може да продължи няколко месеца въпреки адекватното лечение.

След като диагнозата е потвърдена, се препоръчва дългосрочна антибиотична протекция, за да се избегне обостряне на оплакванията.

2.7 Какви са страничните ефекти от медикаментозната терапия?

При кратък курс на лечение, салицилатите и другите НСПВС обикновено се понасят добре. Рискът от алергия към пеницилин е нисък, но все пак трябва да има активно наблюдение при първите му приложения. Основните недостатъци са болезнените манипулации и възможен отказ на пациенти, които изпитват болка. По тази причина са препоръчителни обучение за заболяването, повърхностна анестезия и релаксация преди инжекцията.

2.8 Колко дълго продължава вторичната профилактика?

Рискът от рецидив е по-висок в първите 3-5 години от началото на заболяването и рискът от получаване на трайни сърдечни увреди се увеличава с всеки нов тласък. През този период се препоръчва редовна антибиотична профилактика на стрептококовете

инфекции при всички пациенти, които са имали ревматизъм, независимо от тежестта, тъй като и леките инфекции могат да доведат до рецидив.

Повечето лекари смятат че антибиотичното лечение трябва да продължи най-малко 5 години след последното обостряне или докато детето стане на 21 години. В случай на кардит, без трайни поражения върху сърцето, вторичната профилактика се препоръчва за 10 години или докато пациентът навърши 21 години (който от двата периода е по-дълъг). Ако има увреждане на сърцето профилактиката трябва да продължи 10 години , или до навършване на 40 години – или повече, ако има засягане на сърдечна клапа.

Превенцията на бактериален ендокардит с антибиотици е препоръчителна за всички пациенти с клапно засягане, на които предстоят стоматологични или хирургични процедури. Тези мерки са необходими, защото бактериите могат да навлязат от други части на тялото, особено от устата, и да причинят инфекция на засегнатата сърдечна клапа.

2.9 Има ли неконвенционални и допълнителни средства за лечение?

Има много допълнителни и алтернативни средства за лечение, което може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Трябва да се помисли добре за ползите и рисковете от тях, тъй като сигурни доказателства за техния ефект няма и те могат да са причина за загуба на време и средства и последствия за пациента. Ако желаете да се възползвате от алтернативна терапия е добре да обсъдите това с вашия детски ревматолог. Някои от тези допълнителни средства могат да взаимодействат с конвенционалните лекарства. Повечето лекари не ги отричат, ако потърсите съвет от тях. Важно е да не спирате терапията с изписаните ви медикаменти. Може да е много опасно да спрете да приемате лекарствата, които са ви нужни за контрол на заболяването, като кортикостероиди например, ако то все още е активно. Моля, разисквайте всички въпроси, свързани с лечението с лекуващия лекар на детето ви.

2.10 Какви контролни изследвания за необходими?

Необходими са редовни контролни прегледи и изследвания при по-голяма продължителност на заболяването. Препоръчва се стриктно проследяване в случаите с хорея и кардит. След ремисията, трябва да има схема за профилактично лечение и се препоръчва дългосрочно проследяване от кардиолог за възможно увреждане на сърцето.

2.11 Колко дълго продължава заболяването?

Острите симптоми на болестта отзвучават до няколко дни или седмици. Рискът от обостряне на ревматизма продължава, а ако има сърдечно засягане симптомите могат да са до края на живота. Придружаващо антибиотично лечение за предпазване от рецидив на стрептококов фарингит е нужно за много години.

2.12 Каква е дългосрочната еволюция /прогноза/ на заболяването?

Рецидивирването на симптомите е непредсказуемо по време и по тежест. Кардитът по време на първата атака на болестта увеличава риска от трайни увреди, макар че има случаи на трайно излекуване. Тежко сърдечно засягане може да наложи хирургична смяна на клапа.

2.13 Възможно ли е пълното възстановяване?

Да, възможно е, освен ако кардитът не е довел до трайно увреждане на сърцето.

3. НАЧИН НА ЖИВОТ

3.1 Как заболяването се отразява на детето и на семейството му и техния начин на живот?

При подходящи грижи и редовни контролни прегледи, повечето деца водят нормален живот. По време на обострянията, при пациенти с кардит и хорея е нужна помощ и подкрепа от семейството.

Основната задача е дългосрочно придържане към антибиотична профилактика. Амбулаторните практики трябва да подпомагат тази задача. Необходимо е обучение за подобряване на разбирането за нуждата от лечение и придържането към него, особено при юноши.

3.2 Как стои въпросът с посещаването на училище?

Ако няма остатъчна сърдечна увреда, установена при контролните прегледи, няма специални препоръки за ежедневните и училищните занимания; децата могат да продължат да се занимават с всякакви дейности. Родителите и учителите трябва да стимулират детето да се включва нормално в училищния живот, не само за да има академични успехи, но и да бъде възприемано и оценено от връстниците си и от възрастните. По време на острата фаза на хорея, се налагат някои ограничения в училищните дейности, и семейството и учителите трябва да се справят с тази ситуация за период от 2 до 6 месеца.

3.3 Може ли да спортува?

Спортуването е част от ежедневието на всяко дете. Една от основните цели на терапията е да позволи на децата да водят нормален живот и да не се смятат за различни от останалите техни връстници. Ако се понасят добре, всички дейности за позволени. Ограничена физическа активност и постелен режим са необходими при обостряне.

3.4 Нужна ли е диета?

Няма доказателство, че диетата може да повлияе протичането на заболяването. Като цяло се спазва балансиран, нормален хранителен режим за съответната възраст на детето. За растящият организъм е подходяща разнообразна храна с достатъчно количество калций, витамини и протеини. Прехранването при пациенти, които приемат кортикостероиди трябва да се избягва, тъй като тези медикаменти повишават апетита.

3.5 Може ли климатът да повлияе заболяването?

Няма доказателства, че климатичните условия повлияват проявите за болестта.

3.6 Може ли детето да бъде ваксинирано?

Лекуващият лекар трябва да преценява кои ваксини могат да се прилагат индивидуално за всеки случай. Като цяло имунизациите не засилват активността на заболяването, и не причиняват тежки реакции при тези пациенти. Живите атенюирани ваксини се избягват, поради хипотетичния риск да причинят инфекция при пациенти на имunosупресиращо или биологично лечение. Не - живите ваксини са безопасни , дори за децата на имunosупресивна терапия, въпреки че повечето изследвания не обхващат редките усложнения от ваксините.

При пациентите на висока доза имunosупресивни медикаменти трябва да бъдат изследвани концентрациите на патоген-специфичните антитела след имунизация.

3.7 Как стои въпросът с половия живот, бременността и раждането?

Няма ограничения за сексуалната активност или бременността поради самото заболяване. Все пак, всички пациенти, които приемат лекарства трябва да бъдат много внимателни за страничните им ефекти върху плода. Те трябва да се обърнат към лекуващия си лекар при планиране на бременност и раждане.

4. ПОСТ-СТРЕПТОКОКОВ РЕАКТИВЕН АРТРИТ

4.1 Какво е това?

Случаи на свързан със стрептококова инфекция артрит са описани и при деца и при млади хора. Това състояние обикновено се нарича „реактивен артрит“ или „пост- стрептококов реактивен артрит“ /ПСРА/

ПСРА обикновено се среща при деца между 8 и 14 години и младежи на възраст между 21 и 27 г. Най-често се развива около

10 дни след инфекция на гърлото. Различава се от артрит при ревматизъм, при който в повечето случаи се обхващат големите стави. При ПСРА са засегнати големи, малки стави, както и тези на аксиалния скелет. Продължителността на ставните оплаквания е по-голяма спрямо ревматизма – около 2 месеца, понякога и повече.

Може да се има субфебрилна температура и повишени стойности на лабораторните показатели за възпаление /CRP и СУЕ/.

Възпалителните маркери са по-ниски, отколкото при ревматизъм. Диагнозата ПСРА се поставя при наличие на артрит, данни за скорошна стрептококова инфекция, повишени титри на анти-стрептококови антитела (AST, DNAза B) и липса на критерии за ревматизъм според критериите на Джоунс.

ПСРА е различно заболяване от ревматизма. При него вероятността за развитие на кардит е много малка. Американската Кардиологична Асоциация препоръчва профилактика с антибиотици за 1 година след началото на симптомите. В допълнение тези пациенти трябва да бъдат наблюдавани за клинични и ехокардиографски белези на кардит. Ако се появят данни за сърдечно засягане, пациентите трябва да бъдат третирани като за ревматизъм; ако няма такива данни профилактиката се преустановява. Препоръчително е проследяването от кардиолог.