



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro>

风湿热和链球菌感染后反应性关节炎

第几版本2016

1.什么是风湿热

1.1什么是风湿热？

风湿热是由咽部链球菌感染而引起的疾病。在链球菌的众多的种群中，只有A组链球菌会引起风湿热。尽管链球菌引起的咽炎（咽部感染）在学龄期儿童十分常见，但并非所有患咽炎的儿童会进展为风湿热。风湿热会引起心脏的炎症及损伤。首先表现为短期的关节疼痛和肿胀，随后会出现心脏炎（心脏的炎症）或者由于脑部炎症引起的异常非自主运动障碍（舞蹈病）。皮疹和皮肤结节也会出现。

1.2它是常见的吗？

在应用抗生素治疗之前，本病多发生于气候温暖的地区。当广泛使用抗生素来治疗咽炎后，风湿热的发病率下降。但是本病仍影响着全世界5-15岁儿童的健康，部分病人甚至可能发生心脏病。由于本病有关节表现，所以它被归于少儿的风湿性疾病中。风湿热在世界范围内的分布是不平衡的。

各国风湿热的发病率是不同的：有些国家没有已注册的病人，而有些国家的发病率中等或者偏高（超过40/100000每年）。全世界预计有1500万例风湿性心脏病患者，其中每年新增282000例，死亡233000例。

1.3本病的发病原因是什么？

此病是由于对咽部化脓性链球菌和A组溶血链球菌感染的一种异常的免疫反应所致。此病发病之前先有一次呼吸道感染，然后为一段时间不定的无症状期。

抗生素治疗对于咽喉部感染是必需的，可以抑制机体免疫系统活化及防止发生新的感染。因为一旦有新的感染会引起疾病复发。复发的风险性在前3年是很高的。

1.4它可以遗传吗？

风湿热并非遗传性疾病，因为它不能够直接从父母传给孩子。然而，有的家庭的一些成员都患有风湿热，这可能是由于遗传因素与链球菌在人与人之间传播的可能性大小有关。链球菌感染是通过呼吸道和唾液传播的。

1.5为什么我的孩子会得这种病？它能够被预防吗？

环境和链球菌感染是发生此病的重要因素，但在实际生活中很难预测谁会患病。机体对链球菌蛋白产生的异常免疫反应会导致关节炎和心脏炎。易感人群被特定的链球菌感染后，患风湿热的几率会增加。人群聚集是重要的环境因素，因为有利于感染传播。风湿热的预防依赖于及时诊断和健康儿童在咽喉链球菌感染后给予抗生素治疗（推荐使用青霉素）。

1.6本病传染吗？

风湿热本身不具有传染性，链球菌性咽炎有传染性。链球菌可以在人群中传播，因此它与家庭、学校或体育馆等的人群聚集有关。保持手卫生和避免与链球菌性咽炎的人亲密接触可阻止疾病扩散。

1.7主要症状是什么？

风湿热常常表现多样，在每个病人身上的表现也可以各不相同。本病发生于未经治疗的链球菌咽炎或扁桃体炎之后。

咽炎或扁桃体炎可以表现为发热、咽痛、头痛、腭和扁桃体红肿伴脓性分泌物，颈部淋巴结肿大、疼痛。但是，在学龄儿和青春期少年中这些症状可以非常轻微，或者完全不存在。在急性感染被控制后，有2-3周的无症状期，然后患儿可以表现发热和下述主要的临床表现：

关节炎

关节炎会同时累及多个大关节，或者从一个关节游走到另一个，每次影响一或两个关节（膝、肘、踝、肩关节），即“游走性关节炎”。但手和颈椎关节很少受累。关节疼痛可以非常剧烈，但关节肿可能并不明显。应该提到的是应用非甾体类抗炎药（NSAID）后关节痛通常很快消失。阿司匹林是最常用的抗炎药物。

心脏炎

即心脏的炎症，它是最严重的表现。休息或睡眠时心率加快要考虑到风湿性心脏炎的可能。心脏听诊发现杂音是心脏受累的主要体征。杂音可以是轻微的也可以是粗糙的，杂音的存在提示心脏瓣膜的炎症，称为“心内膜炎”。如果炎症位于心包，则称为“心包炎”，心包内可以出现积液，但常常无症状，并且能够自行消失。在患有严重的心肌炎病人中，心脏泵的功能减弱。可以表现为咳嗽、胸痛、脉搏和呼吸加快。应当建议病人去心脏病转科医生处就诊并作相应的检查。风湿性心脏瓣膜病是第一次风湿热发作导致的，但通常是反复发作所致，在成人期会成为治疗的难点，所以预防风湿热复发是十分重要的。

舞蹈症

本病名来自于希腊词Chorea，意思是跳舞。它是由于脑部控制运动协调的区域的炎症而造成的运动异常，大约见于10-30%的风湿热病人。舞蹈症不像关节炎或心脏炎，它出现于病程的后期，多见于咽部感染后1-6个月。由于无目的的不自主运动，初期表现为笔迹变得不工整，穿衣和自理困难，甚至行走和进食都困难。这种不自主运动可以被病人暂时主动控制，睡眠时可以消失，紧张或劳累时加重。在学龄儿童中，由于注意力不集中和焦虑可以影响学习成绩。如果症状轻微，可能被忽视误认为是行为异常。此症是自限性的，需要支持治疗和随访。

皮疹

风湿热的皮肤表现并不常见。“环形红斑”是一种红色圆环状的皮疹。“皮下小结”为无痛性、可移动

的、粒状的结节，表面皮肤颜色正常，常见于关节周围。上述表现仅见于小于5%的病例中，而且由于表现轻微及存在的时间短暂，可能被忽略。这些症状并不是孤立出现，它们常和心肌炎（心肌的炎症）同时出现。还有其他可能会被家长首先注意到的表现：发热、乏力、食欲低下、苍白、腹痛和鼻出血，这些表现可出现于疾病的早期。

1.8 此病在每个儿童表现都一样吗？

在年长儿和青春期少年，最常见的表现是出现心脏杂音，并伴有关节炎和发热。较小的患儿更易于表现心脏炎，严重的关节症状并不常见。

"舞蹈症"可以单独存在或与心脏炎同时出现，但建议对所有的病例都要进行密切随访以发现心脏炎。

1.9 本病在儿童和成人中有不同吗？

风湿热好发于学龄儿和25岁以下的青年人。3岁以前罕见，80%的病例发生在5-19岁之间。但是，如果不依靠长期的抗生素保护性的预防，疾病可能会在年龄较大时复发。

2. 诊断和治疗

2.1 如何诊断？

对于诊断没有特异的辅助检查和特征性的临床表现，所以仔细分析所有的临床表现和辅助检查非常重要。关节炎、心脏炎、舞蹈症、皮肤改变、发热等临床表现，链球菌感染后异常的实验检查，心脏听诊的改变，心电图的改变，这些都能协助诊断。其中前驱链球菌感染的证据对于诊断风湿热是必需的。

2.2 什么疾病类似于风湿热？

"链球菌感染后反应性关节炎"也常发生于链球菌性咽喉炎之后，但以持续时间更长的关节炎为主，而发生心脏炎的风险很低，也需要应用抗生素治疗。幼年特发性关节炎也与风湿热类似，但其关节炎的表现常持续6周以上。莱姆病，白血病，其他细菌或病毒引起的反应性关节炎也有关节炎表现。生理性杂音（非心脏疾病导致的心脏杂音），先天性或者获得性心脏疾病都可能被误诊为风湿热。

2.3 实验室检查的重要性是什么？

有些检查对于诊断和随访都是必不可少的。血液化验检查在疾病活动时支持诊断非常有用。如同许多其他的风湿性疾病一样，全身炎症性的表现也可见于几乎所有的风湿热病人中，除非仅表现为孤立的舞蹈症。大多数病人没有咽喉部感染的表现，因为在风湿热起病时咽部的链球菌已被清除了。有些血液检查可以检测抗链球菌抗体，这时即便家长和/或患儿已经忘记了咽喉部感染的病史也有帮助。这些抗体包括链球菌抗体O（ASO），DNase B。相隔2-4周后再次检测血中抗体滴度升高，证明存在近期链球菌的感染。但是抗体升高的程度与疾病严重程度之间并没有相关性。但是，在那些表现为孤立的舞蹈症的病人中这些检查经常是正常的，这使得诊断非常棘手。ASO和DNase B异常意味着既往接触过链球菌，已经刺激免疫系统产生了抗体，其本身并不说明没有症状的人患有风湿热。所以一般不需要抗生素治疗。

2.4如何检测心脏炎？

由心脏瓣膜炎症产生的新的心脏杂音是心脏炎最常见的表现，它常常由医生在心脏听诊时发现。心电图，即把心脏的电活动记录在一条纸带上进行评估，对确定心脏受累的程度有帮助。胸部X线检查可以用于发现心脏有无扩大。

多普勒超声心动图或心脏超声是发现心脏炎的非常敏感的检查。但是在没有临床表现时它不能单独用于诊断。所有上述检查绝对都是无痛性的，唯一的不适是在进行检查时患儿必须保持一段时间内安静不动。

2.5此病能治疗/痊愈吗？

此病在世界某些地区是重要的健康问题，它能够被预防。一经发现链球菌性咽炎立即治疗可以预防此病。在咽喉炎发作后9天内使用抗生素治疗就能很好的预防急性风湿热。风湿热症状可以用非甾体抗炎药来治疗。

目前正在研究制备一种疫苗，它能够预防链球菌感染，可以阻断初始的感染从而预防异常的免疫反应。这可能成为将来的预防方法。

2.6如何进行治疗？

在过去的几年中，没有新的治疗建议。然而阿司匹林是最主要的治疗，其作用机制不明；可能与抗炎作用有关。其他的非甾体抗炎药推荐用于治疗关节炎，疗程通常为6-8周或至关节炎症状消失。

对严重的心脏炎病人建议卧床休息，有些病人需给予口服激素（强的松）治疗2-3周，通过观察症状和血液检验来判断炎症反应的控制情况，在炎症反应被控制后逐渐减量。

对舞蹈症患者，需要病人父母支持给与个人护理，并要求学校给与特殊的照顾。舞蹈症的药物治疗：在严密监测副作用的前提下，用甾类、氟哌啶醇或丙戊酸以控制舞蹈症的自主运动。常见的副作用为嗜睡和震颤，这些副作用通过调整药物剂量很容易得以控制。在少数病例中，即便给予合适的治疗，舞蹈症也可能持续数月。

在诊断明确后，推荐使用长疗程的抗生素治疗，以避免急性风湿热的复发。

2.7药物治疗的副反应有什么？

对于短期的对症治疗，水杨酸盐和其他非甾体抗炎药的耐受性通常非常好。青霉素的过敏反应发生率很低，但是第一次注射时仍需要密切注意。主要不适是青霉素注射时疼痛，可能有些患者会因为害怕疼痛而拒绝注射青霉素，因此推荐使用局部麻醉、肌松药、充分的宣教来保证注射治疗。

2.8预防再次感染需要多长时间？

发病后的3-5年是再发的高峰，而且随着反复发作，出现心脏炎的可能性增加。所以建议对所有患风湿热的病人要应用抗生素治疗来预防再次链球菌感染，无论临床表现严重与否，因为轻型的风湿热也可能复发。

大多数医生同意抗生素预防应该持续至少5年，或直到患儿21岁。患有心脏炎而没有心脏损害的病人预防性治疗应持续至少10年或到患儿21岁时。如果心脏已经发生损伤，推荐10年以上的预防治疗或者直到患者40岁，如果行人工瓣膜置换则需更长疗程。

对有心瓣膜病变而要接受口腔治疗或外科手术的病人，要用抗生素预防细菌性心内膜炎。这很有

必要，因为来自身体的其他部位细菌尤其是来源于口腔的细菌易导致心脏瓣膜的感染。

2.9非常规的/辅助治疗是什么？

如今，有许多非常规的治疗，导致患者及家属产生困惑。因为多数治疗被证实是无效的，所以必须认真评估治疗的风险及好处，而且在经济、时间和对孩子身体的负担均是高成本的。如果你想采用非常规的治疗，最好和你的儿科风湿病医生进行商讨。有些治疗和常规的药物疗法是互相影响的。大部分医生并不反对你应用非常规治疗，只要你是遵从医嘱的。重要的是不能停止制定好的药物治疗方案。当疾病仍然活动，需要药物如皮质激素来控制疾病时，停止服药是非常危险的。可以和你的儿科医生来讨论你对治疗的顾虑。

2.10什么样的定期检查是必要的？

在长期的病程中，需要规律的体检和定期的实验室检查。对心脏炎和舞蹈病患者建议密切随诊。在症状缓解后，要进行心脏科医师监督下的预防治疗及长期随访以发现后期的心脏损伤。

2.11本病会持续多长时间？

急性期症状会在数天到数周内退去。然而复发的风险会持续存在，一旦心脏受累后会产生终生的症状。预防链球菌咽喉炎复发的抗生素治疗需要持续应用数年。

2.12本病的远期预后如何？

疾病的复发在时间上和严重程度都是不可预料的。第一次发病时就患有心脏炎可能是预后较差的潜在的高危因素，但某些病例的心脏炎可能完全治愈。多数严重的心脏病变需要心脏手术做瓣膜置换。

2.13本病可能完全恢复吗？

除非心脏炎已经导致了严重的心脏瓣膜损害，完全康复是可能的。

3.日常生活

3.1本病如何影响患儿及其家庭日常生活？

在精心照顾和定期复查下，大多数患儿可以正常生活。然而在心脏炎和舞蹈症活动期的患儿要有家庭的关怀和支持。

主要的问题是长期应用抗生素预防性治疗的依从性，所以社区初级医疗机构的工作非常重要。对患者进行宣教对于改善治疗依从性是必需的，尤其是青少年患者。

3.2对上学有特殊要求吗？

如果规律随诊下没有发现心脏损害，则患者可以正常进行日常活动和学校生活。患儿可以进行任何活动。父母和老师应尽可能允许孩子正常参与学校活动，不仅是为了学业成功，也是为了被同龄人、成人接受和喜欢。在舞蹈症的急性期，需要限制某些学校活动，家长和学校需要在1-6个月内应对这些问题。

3.3运动有需要注意的么？

对于孩子来说，运动是一个必不可少。治疗的目的之一就是让患儿尽可能的过上正常生活，不会觉得自己与同龄孩子有差异。所以能耐受的活动都是被推荐的。不过在急性发作期，卧床休息或限制活动是有必要的。

3.4饮食有需要注意的么？

没有证据表明饮食会影响本病。一般来讲，患儿需要接受均衡的适于他/她年龄的饮食。对于处于生长发育的孩子推荐有充足蛋白质、钙质和维生素的健康的均衡的饮食。服用激素可增加食欲所以这些病人应该避免过度饮食。

3.5气候会影响本病吗？

没有研究证明气候会影响本病的。

3.6孩子能接种疫苗吗？

医生应根据孩子的个体情况来决定需接种哪些疫苗。总体上，接种疫苗不会增加疾病的活动性或者出现严重的副作用。然而一般情况下不推荐使用减毒活疫苗，因为在使用大剂量免疫抑制剂和生物制剂的患者使用减毒活疫苗会有诱发感染的风险。灭活疫苗是安全的，即使对于应用免疫抑制剂的患者，尽管许多研究不能完全评估罕见的疫苗诱发的危害。使用大剂量的免疫抑制剂的患者在接种疫苗后应由医师评估其体内特异病原抗体的浓度。

3.7关于性生活、怀孕、生育计划？

对于风湿热患者来说性生活或怀孕并没有限制，但是所有服药的患者都因注意药物对于胎儿的影响。关于避孕和怀孕，患者应该向医生咨询。

4.链球菌感染后反应性关节炎

4.1这是什么病？

链球菌感染后反应性关节炎的病例在儿童和青年人中都有被描述。它通常被称为"反应性关节炎"或"链球菌感染后反应性关节炎"（PSRA）。

PSRA常见于儿童和8-14岁的青少年，还有21-27岁的青年。通常发生在咽喉部感染后的10天内。不同于急性风湿热关节炎，风湿热的关节炎主要累及大关节，而在PSRA中，大小关节以及中轴关节均可受累；而且持续时间比风湿热长，约有2月或者更长。

PSRA表现为低热和提示炎症反应的实验室检查有异常（C反应蛋白和/或血沉）。这些炎症标记物的升高程度低于急性风湿热。PSRA的诊断有赖于关节炎表现，近期链球菌感染史，异常链球菌抗体检查（ASO, DNase B），但没有急性风湿热的Jones诊断标准中的症状和体征。

PSRA与ARF本质上不同。PSRA病人不会发展为心脏炎。最近，美国心脏协会推荐症状出现后的一年都需要预防性抗生素治疗。除此之外，这些病人都应被密切观察以便了解是否出现了心脏炎的临床和超声心动的证据。如果出现心脏疾病，那么治疗方法与风湿热相同；否则抗生素治疗就可中断。建议心脏科长期随诊。

