https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro

Revmatická horečka a post-streptokoková reaktivní artritida

Verze č 2016

1. CO JE REVMATICKÁ HOREČKA

1.1 Co je to?

Revmatická horečka je nemoc vyvolaná bakteriální (streptokokovou) infekcí. Je známo mnoho typů streptokoků, ale pouze streptokoky skupiny A vyvolávají revmatickou horečku. I když streptokoky způsobená angína je velice běžná u dětí školního věku, ne všechny děti po prodělané angíně vyvinou revmatickou horečku. Jedná se o nemoc, která může postihnout srdce, někdy s trvalými následky. Začíná obvykle projevy prchavé, krátce trvající artritidy (otokem a bolestí kloubů), později se rozvíjí zánět srdce (karditida) nebo pohybová porucha označovaná jako chorea, způsobená zánětem mozku. Součástí nemoci může být i kožní vyrážka nebo podkožní (revmatické) uzlíky.

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

V minulosti, než se stala antibiotika dostupnými, propukaly epidemie revmatické horečky zejména v oblastech s teplým podnebím. Po zavedení antibiotické léčby angíny a zánětů hltanu četnost onemocnění významně poklesla. Revmatická horečka se vyskytuje i dnes po celém světě, nejčastěji u dětí ve věku kolem 5 - 15 let a v malém procentu případů vede k trvalému postižení srdce. Vzhledem ke kloubním příznakům revmatické horečky je onemocnění řazeno mezi revmatické choroby dětí a adolescentů a vyskytuje se nerovnoměrně po celém světě.
Výskyt revmatické horečky se liší v jednotlivých zemích: existují země,

kde revmatická horečka není vůbec hlášena a naopak země se středním až vysokým výskytem (více jak 40 případů na 100,000 obyvatel za rok). Odhaduje se, že celosvětově je přes 15 milionů případů revmatické horečky, s 282,000 nových případů a 233,000 úmrtí na revmatickou horečku a její následky za rok.

1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Nemoc vzniká jako důsledek abnormální imunitní reakce na streptokokovou krční infekci vyvolanou β hemolytickým streptokokem skupiny A. Bolest v krku předchází začátku revmatické horečky a je následována různě dlouhým bezpříznakovým obdobím.
Léčba antibiotiky je nutná pro vyléčení krční infekce/angíny, ale také pro zastavení stimulace imunitního systému a prevenci nové infekce, která by mohla vést opět k propuknutí revmatické horečky. Riziko opakování je vyšší v prvních 3 letech od začátku nemoci.

1.4 Je tato nemoc dědičná?

Revmatická horečka není dědičná, to znamená, že se nemůže přenést přímo z rodičů na děti. Nicméně, v některých rodinách se nemoc vyskytuje u více členů, což naznačuje možnou úlohu dědičných faktorů např. v přenosu streptokokových onemocnění z jedné osoby na druhou. Streptokoková infekce je přenosná kapénkovou cestou z dýchacích cest a slinami.

1.5 Proč mé dítě dostalo tuto nemoc? Lze jí předejít?

Pro vývoj nemoci jsou podstatnými činiteli faktory vnějšího prostředí a vlastnosti vyvolávajícího streptokoka. V praxi je velmi obtížné předpovědět, kdo po streptokokové infekci onemocní revmatickou horečkou. Postižení kloubů (artritida) a srdce (karditida) je způsobeno abnormální reakcí imunitního systému proti bílkovinám streptokoků. Některé typy streptokoků mají větší schopnost revmatickou horečku vyvolat než jiné. Šance onemocnět se zvyšuje, jestliže určitý typ infikuje vnímavého jedince. Shromažďování většího počtu lidí v uzavřených prostorech je významným faktorem, který usnadňuje přenos nákazy. Prevence revmatické horečky spočívá v urychleném rozpoznání streptokokové infekce a její adekvátní léčbě antibiotiky (doporučeným

antibiotikem je penicilin).

1.6 Je revmatická horečka nakažlivá?

Revmatická horečka sama o sobě nakažlivá není. Nakažlivá je streptokoková angína (zánět hltanu a/nebo krčních mandlí). Streptokoky se šíří z osoby na osobu, a proto je nebezpečí nákazy vyšší tam, kde je víc lidí pohromadě. Důležitým faktorem v zastavení šíření infekce je důkladné mytí rukou a vyvarování se kontaktu s osobami se streptokokovou angínou/nákazou.

1.7 Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

Revmatická horečka se obvykle projevuje jako kombinace příznaků, která může být u každého pacienta jedinečná. Rozvíjí se po neléčené nebo nedostatečně léčené streptokokové angíně či zánětu hltanu (viz výše).
Ty jsou obvykle provázeny horečkou, bolestí v krku a bolestí hlavy, zarudlým a prosáklým hrdlem a mandlemi s hnisavou sekrecí a zvětšením a bolestivostí krčních mízních uzlin. Tyto projevy však mohou být u školáků a adolescentů velmi mírné nebo mohou úplně chybět. Po ústupu infekce a různě dlouhém bezpříznakovém období (obvykle 2-3 týdny) se u dítěte může znovu objevit horečka a následující projevy:

Artritida

Artritida (zánět kloubů) je typicky tzv. stěhovavého a prchavého charakteru. Zánět přechází z jednoho kloubu na druhý, postihuje často jeden až dva klouby naráz (často kolena, lokty, kotníky či ramena). Postižení drobných kloubů rukou a páteře je méně časté. Bolest v kloubech může být velká, ačkoliv otoky nemusí být výrazné. Bolest obvykle rychle ustoupí po podání aspyrinu či nesteroidních antirevmatik. (viz kap. Léková terapie)

Karditida

Karditida (zánět srdce) je nejzávažnějším projevem revmatické horečky. První podezření na revmatickou karditidu může vzniknout při náhlém zvýšení srdečního tepu v klidu nebo ve spánku. Hlavním klinickým příznakem jsou srdeční šelesty zjištěné poslechem. Kolísají od slabých k silným, což může ukazovat na zánět srdečních chlopní zvaný

endokarditida. Vzácněji dojde k zánětu srdečního obalu (perikarditida, zánět osrdečníku) často s přítomností tekutiny (výpotek) v osrdečníku. Perikarditida je často bez příznaků a sama odezní. V případě postižení srdečního svalu (myokarditida) je u nejtěžších případů tlukot srdce zastřený a slabý. Klinicky se může projevit kašlem, bolestí na hrudi a zrychleným pulsem a dýcháním (tachykardie a tachypnoe). V takovém případě je nutné vyšetřit srdce specialistou (kardiologem). Revmatické poškození srdečních chlopní může vzniknout hned při prvním vzplanutí choroby, ale častěji vzniká jako následek opakovaných episod a může se projevit až v dospělosti. Proto je nejdůležitější prevence.

Chorea

Tento termín pocházející z řečtiny znamená v překladu tanec. Označuje mimovolní neuspořádané pohyby způsobené zánětem těch částí mozku, které kontrolují a koordinují pohyb. Vyskytuje se asi u 10-30% pacientů s revmatickou horečkou. Na rozdíl od artritidy a karditidy se chorea objevuje až v pozdějším průběhu nemoci, většinou 1-6 měsíců po krční infekci. Počátečními projevy jsou v případě školních dětí obtíže s psaním, s oblékáním a sebeobsluhou, dokonce i s chůzí a jídlem kvůli neúčelným, mimovolním pohybům. Ty mohou být na krátkou dobu potlačeny vůlí, mohou vymizet při spánku nebo se zvýraznit při stresu či únavě. U školáků dochází ke snížení školní úspěšnosti vlivem špatného soustředění a úzkosti, může se objevit náladovost a plačtivost. Je-li postižení mírné, může být přehlédnuto a považováno za poruchu chování. Trvá obvykle po dobu 2-6 měsíců, kdy je vhodné sledování i podpora pacienta.

Kožní projevy

Méně běžným kožním projevem revmatické horečky je tzv. erythema marginatum. Jedná se o prchavý výsev vyrážky, která má charakter zarudlých kruhů se světlejším středem a výsevem podkožních uzlíků. To jsou bezbolestné zatvrdlinky pod kůží v oblasti kloubů. Tyto projevy se vyskytují u méně než 5% případů revmatické horečky a mohou být přehlédnuty, protože jsou drobné a pomíjivé. Tyto projevy se zpravidla objevují spolu s postižením srdečního svalu (myokarditida). Rodiče mnohdy jako první zaznamenají celkové projevy revmatické horečky, pozorované zejména v začátku nemoci, jako horečky, únavu, smutek, ztrátu chuti k jídlu, bledost, bolesti v břiše a krvácení z nosu.

1.8 Je onemocnění u každého dítěte stejné?

Propuknutí nemoci a její průběh může být u různých pacientů značně odlišný. U starších dětí a adolescentů se nemoc nejčastěji projeví artritidou spolu s teplotami a vznikem šelestu na srdci. U mladších dětí bývají v popředí projevy zánětu srdce a méně kloubní obtíže. Chorea (viz výše) se projevuje samostatně, nebo v kombinaci se zánětem srdce, kterému je nutno věnovat pozornost ve všech případech.

1.9 Je nemoc odlišná u dětí a dospělých?

Revmatická horečka je nemocí školáků a mladých lidí do 25 let. Je vzácná před věkem 3 roky a více než 80% pacientů je starých 5-19 let. Opětné vzplanutí se však může objevit kdykoli později, zvláště není-li dodržena soustavná antibiotická prevence.

2. DIAGNOSA A TERAPIE

2.1 Jak se revmatická horečka diagnostikuje?

Žádný konkrétní test ani příznak sám o sobě nemůže potvrdit diagnózu revmatické horečky. Záleží zejména na pečlivém rozboru anamnézy předchorobí (předcházející streptokoková infekce) a vlastních projevů nemoci spolu s výsledky různých testů. Hlavní klinické projevy, artritida, karditida, chorea, kožní změny, změny na EKG, horečka a abnormální výsledky laboratorního vyšetření, jsou současně i tzv. diagnostickými kritérii revmatické horečky, pojmenovanými podle jejich autora jako Jonesova kritéria.

2.2 Existují onemocnění podobná revmatické horečce?

Po prodělané streptokokové infekci se může rozvinout postreptokoková reaktivní artritida, což je akutní kloubní onemocnění, které narozdíl od revmatické horečky nemá projevy postižení jiných orgánů. Svým průběhem může revmatickou horečku připomínat i juvenilní idiopatická artritida (JIA), u které ale doba trvání kloubního postižení přesahuje 6 týdnů. Artritida může být dále projevem lymeské choroby (boreliózy), leukemie, reaktivní artritidy způsobená bakteriemi nebo viry. S

revmatickou horečkou lze zaměnit rovněž náhodně zachycené (akcidentální) šelesty, které nemají klinický význam, a vrozené či získané srdeční vady.

2.3 Jaký je význam vyšetření?

Některá vyšetření jsou pro diagnózu a další sledování velmi důležitá. Krevní testy jsou nezbytné zejména v průběhu atak onemocnění a také pro potvrzení diagnózy.
U většiny pacientů, stejně jako v případě jiných revmatických onemocnění, jsou přítomny zvýšené zánětlivé parametry: sedimentace erytrocytů (FW) a C-reaktivní protein (CRP). V případě samostatných neurologických projevů (chorea) mohou být krevní testy zcela negativní.
U většiny pacientů v době propuknutí choroby již nejsou známky streptokokové infekce v krku, ale existuje vyšetření schopné zjistit protilátky proti streptokokům i v případě, že si rodič a/nebo dítě nejsou vědomi ždáné předcházející infekce. Zvýšené titry (hladiny) těchto protilátek, označovaných jako anti-streptolysin O, (ASO) nebo DNAsa B, mohou být v krvi zjištěny v odstupu 2-4 týdnů. Vysoké hladiny protilátek potvrzují nedávnou infekci. Nebyl ale prokázán vztah mezi závažností choroby a výší hladiny těchto protilátek.
Samostatný průkaz ASO a DNAse B protilátek u dětí bez klinických projevů (asymptomatických pacientů) nemá žádný praktický význam, pouze svědčí o setkání imunitního systému s baktérií a léčba antibiotiky se v takovém případě neprovádí.

2.4 Jak se diagnostikuje zánět srdce (karditida)?

Nově vzniklý šelest na srdci způsobený zánětem srdečních chlopní bývá obvykle zachycen při poslechu srdce lékařem. Elektrokardiogram (EKG) hodnotí případně změněnou elektrickou aktivitu srdečního svalu a zapisuje ji v podobě křivky. Rentgen hrudníku může zachytit zvětšení srdce.
Ultrazvukové vyšetření srdce (echokardiografie) je velmi citlivým vyšetřením, které zaznamená projevy postižení různých částí srdce. Všechna tato vyšetření jsou zcela bezbolestná, jediným nepohodlím pro dítě je nutnost vydržet při vyšetření v klidu.

2.5 Může být revmatická horečka (vy)léčena?

V některých částech světa představuje revmatická horečka významný zdravotní problém, ale včasná antibiotická léčba (do 9 dnů od počátku streptokokové infekce) dokáže onemocnění předejít. Samotné projevy nemoci lze léčit protizánětlivými léky (nesteroidní antiflogistika).
Vědci pracují na vývoji očkovací látky, která by dokázala zabránit infekci streptokokem a tudíž předejít abnormální imunitní reakci vzniklé v souvislosti s infekcí.

2.6 Jaká je léčba?

Po stanovení diagnózy revmatické horečky je doporučována kompletní kúra antibiotiky, protože streptokok může přežívat v tkáni mandlí a podněcovat tak imunitní reakci i v nepřítomnosti projevů angíny.
Nesteroidní antirevmatika nebo kyselina acetylosalicylová (aspirin, acylpyrin) se doporučují v průběhu prvních 6-8 týdnů onemocnění, dokud nevymizí kloubní projevy.
Při závažném postižení srdce je třeba klid na lůžku a někdy i podávání kortikosteroidů (prednison) po dobu 2-3 týdnů s následným postupným vysazením při ústupu zánětlivých projevů.
V případě chorey je důležitá podpora rodiny a školy. K medikamentózní léčbě chorey se kromě kortikosteroidů používají léky ovlivňující změněnou funkci mozku (např. haloperidol nebo kyselina valproová). během léčby je vhodné monitorovat případné nežádoucí účinky. Patří k nim spavost a třes, které obvykle ustoupí po úpravě dávky léku. Navzdory léčbě může chorea někdy přetrvávat i několik měsíců.
Po potvrzení diagnózy se doporučuje dlouhodobá zajišťovací léčba antibiotiky, aby se předešlo nové infekci streptokokem a opakované epizodě revmatické horečky.

Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Při krátkodobém používání u revmatické horečky jsou obvykle nesteroidní antirevmatika i salicyláty dobře tolerovány. Vedlejší účinky kortikosteroidů záleží na dávkách a době podávání, jsou podrobně popsány v samostatné kapitole (Léková terapie). Při preventivní léčbě penicilinem může hrát roli rozvoj alergie na penicilin. Problémem může být bolestivost aplikace injekcí, které se musejí podávat do svalu. Lze použít místní znecitlivění. Někdy je nutné uchýlit se k dlouhodobému

podávání perorálního penicilinu, které však nemusí být tak spolehlivé.

2.8 Jak dlouho má léčba trvat?

Riziko návratu choroby (relapsu) je nejčastější v průběhu prvních 3-5 let od první epizody revmatické horečky. Riziko rozvoje zánětu srdce stoupá s přibývajícím počtem recidiv. Z tohoto důvodu se u všech pacientů, kteří prodělali revmatickou horečku bez ohledu na její závažnost doporučuje dlouhodobá (sekundární) prevence recidiv pomocí antibiotik.
Většina lékařů doporučuje pokračovat v antibiotické prevenci po dobu alepoň 5 let (v případě karditidy bez poškození chlopní 10 let) od posledního vzplanutí choroby, nebo do dosažení 21 let věku. V případě rozvoje srdečního poškození (chlopenní vady) se doporučuje pokračovat v sekundární prevenci 10 let nebo do dosažení 40 let věku i vice. Podávání antibiotik se u pacientů s chlopenními vadami doporučuje vždy při chirurgických či zubních zákrocích, aby se zamezilo zachycení případných bakterií na chlopních a rozvoji jejich infekčního zánětu (prevence bakteriální endokarditidy).

2.9 Jaký je názor na nekonvenční/alternativní léčbu?

K dispozici je řada doplňkových a alternativních léčebných možností, což může být pro pacienty i jejich rodiny matoucí. Přemýšlejte pozorně o rizicích a přínosech spojených s použitím neprověřených léčebných metod, jejichž efekt nebyl prokázán a navíc mohou být poměrně náročné jak finančně, tak časově a zvyšují tím celkovou zátěž dítěte i rodiny. Pokud budete chtít zvolit alternativní terapii, prosím prodiskutujte tyto možnosti s vaším dětským revmatologem. Některé tyto metody není vhodné kombinovat s běžnými léky. Většina lékařů nebude proti, pokud se budete držet jejich doporučení. Důležité je pokračovat v zavedené terapii a brát předepsané léky. Vysazením léčby, která je potřebná k udržení nemoci pod kontrolou, může být v době trvání aktivity nemoci pro vaše dítě nebezpečné. Otázky týkající se léčby vašeho dítěte vždy proberte se svým lékařem.

2.10 Jaký druh pravidelných kontrol je vhodný?

Pravidelné kontroly mají význam zejména v přítomnosti srdečního a

neurologického (chorea) postižení. Po zklidnění akutních projevů se doporučuje dlouhodobý zdravotní dohled nad preventivní antibiotickou léčbou a kontroly srdce k vyloučení rozvoje pozdních komplikací.

2.11 Jak dlouho bude nemoc trvat?

Hlavní projevy akutního onemocnění ustupují obvykle po několika dnech až týdnech, ale hrozí recidivy. V případě postižení srdce, mohou projevy onemocnění provázet pacienta celý život. Aby se předešlo recidivám, je naprosto nezbytné pokračovat v preventivní léčbě antibiotiky po řadu let.

2.12 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?

Recidivy nemoci jsou těžko předvídatelné v čase i závažnosti. Přítomnost karditidy při první atace je rizikovým faktorem pro rozvoj poškození srdce při dalších atakách revmatické horečky. I v těchto případech však může dojít k plnému uzdravení. V nejtěžších případech je nezbytná srdeční operace s náhradou poškozených chlopní.

2.13 Je možné se úplně uzdravit?

Plná úzdrava je možná, pokud nedošlo k výraznému poškození srdečních chlopní.

3. KAŽDODENNÍ ŽIVOT

3.1 Jak ovlivňuje nemoc každodenní život?

Po překonání akutního období, kdy dítěti není dobře a často bývá v nemocnici, se obvykle rychle vrací k běžným domácím a školním aktivitám. Důležité jsou pravidelné kontroly a rodinná podpora, zejména u dětí s karditidou a choreou, nebo při opětovném vzplanutí choroby. Jakmile je dítě bez potíží, může se jevit obtížným nadále pokračovat v dlouhodobé antibiotické preventivní léčbě. Proto je důležité informovat a motivovat rodinu (a zejména pak adolescenty) tak, aby si byli vědomi všech rizik spojených s přerušením léčby.

3.2 A co škola?

V případě, že nedošlo k poškození srdečních chlopní, není důvod ke změně školních ani mimoškolních aktivit. Rodiče i učitelé by měli dělat vše, co je v jejich silách, aby umožnili dítěti účastnit se normálně všech školních aktivit nejen proto, aby se dítě cítilo úspěšné ve škole, ale také aby cítilo, že jej jeho vrstevníci i dospělí přijímají a váží si ho. Chorea ve své akutní fázi představuje omezení ve smyslu školních dovedností, ale jedná se o dočasnou, zpravidla 1-6 měsíců trvající záležitost.

3.3 A co sport?

Sportovní činnost je nepostradatelnou součástí každodenního života každého normálního zdravého dítěte. Doporučuje se provozovat sporty dle individuální tolerance. Pouze v době akutního vzplanutí choroby je nutný klid na lůžku nebo omezení fyzické aktivity.

3.4 A co strava?

Nejsou žádné důkazy o tom, že choroba může být stravou ovlivněna. Obecně lze říci, že by dítě mělo dostávat normální vyváženou stravu, vhodnou pro daný věk. U pacientů léčených kortikosteroidy, o kterých je známo, že zvyšují chuť k jídlu, se doporučuje omezit přejídání.

3.5 Může průběh choroby ovlivnit podnebí?

Neexistují žádné důkazy o tom, že podnebí může ovlivnit klinické projevy choroby.

3.6 Může být dítě očkováno?

Lékař musí očkování zvážit individuálně u každého jednotlivého dítěte. Obecně se nezdá, že by očkování zvyšovalo riziko re-aktivace choroby. Nicméně, použití živých oslabených vakcín by mělo být odloženo pro potenciální riziko infekce, která by se mohla rozvinout v důsledku snížené obranyschopnosti, související s immunosupresivní léčebou. Očkovací látky, které neobsahují živé mikroorganismy, jsou považovány za bezpečné, i když vědecké studie nevylučují zdravotní rizika v důsledku vzácných postvakcinačních reakcí.
Každý pacient podstupující léčbu vysokými dávkami imunosupresivních

léků by měl být vyšetřen na hladinu protilátek proti vakcinačním antigenům.

3.7 Sexuální život, těhotenství, plánované rodičovství.

Neexistuje žádné omezení, týkající se sexuálních aktivit a těhotenství, v důsledku nemoci. Nicméně pacienti, kteří užívají léky, by měli být vždy velmi opatrní vzhledem k možným toxickým účinkům těchto léků na plod. Pacienti by se vždy v otázkách početí a těhotenství měli poradit se svým ošetřujícím lékařem.

4. POST-STREPTOKOKOVÁ REAKTIVNÍ ARTRITIDA

4.1 Co to je?

Jedná se zánět kloubů (artritidu) vzniklou v souvislosti se streptokokokovou infekcí. Postihuje jak děti tak mladé dospělé a používají se pro ni názvy: reaktivní artritida nebo post-streptokokoková reaktivní artritida (PSRA).
PSRA se obvykle vyskytuje u dětí mezi 8-14 lety a dále u mladých dospělých mezi 21-27 roky. Následuje zpravidla do 10 dnů po prodělané krční infekci. Zatímco artritida při revmatické horečce (ARH) typicky napadá převážně velké klouby, PSRA postihuje velké i malé klouby a páteř, a trvá většinou delší dobu, zpravidla kolem 2 měsíců i déle. Zvýšená teplota může být provázena zvýšením laboratorních parametrů zánětu (CRP a/nebo sedimentace), ale hodnoty jsou obecně nižší než u ARH. Diagnosa PSRA je stanovena na základě artritidy a průkazu předcházející streptokokové infekce, abnormálních hodnot protilátek (ASO, DNase B) a nepřítomnosti příznaků typických pro ARF (podle diagnostických Jonesových kritérií) - viz. výše
PSRA představuje jiné onemocnění než ARH. Pouze vzácně se u pacientů s PSRA objeví projevy karditidy, v tom případě léčba probíhá podobně jako u ARH. Podle doporučení Americké kardiologicé společnosti by pacienti s PSRA měli být, z důvodu včasného odhalení karditidy, preventivně přeléčeni antibiotiky a to po dobu 1 roku od začátku příznaků, a zároveň by měli být i pravidelně kardiologicky sledováni (včetně echokardiografie).