



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

Gigtfeber og post-streptokok reaktiv arthritis

Version af 2016

1. HVAD ER GIGTFEBER

1.1 Hvad er det?

Gigtfeber er en sygdom forårsaget af bakterien Streptokokker efter en halsbetændelse. Der er forskellige grupper af Streptokokker, men det er kun gruppe A, som forårsager gigtfeber. Streptokokinfektion er en meget almindelig årsag til halsbetændelse hos børn i skolealderen, men det er ikke alle med halsbetændelse, der udvikler gigtfeber. Ved gigtfeber opstår der først forbigående inflammation (betændelse) i led (kaldes arthritis) med hævelse og smerter. Senere kan der opstå inflammation i hjertet (karditis) samt en tilstand med abnorme og ufrivillige bevægelser kaldet Chorea, der skyldes inflammation i hjernen. Undertiden ses hududslæt og eventuelt knudedannelse i huden.

1.2 Hvor hyppigt er det?

Før behandling med antibiotika var muligt, var antallet af tilfælde med gigtfeber højt i varme lande. Efter antibiotikabehandling er blevet en almindelig behandling af halsbetændelse, er der er siden set et fald i forekomsten gigtfeber, men den rammer fortsat mange børn i alderen 5-15 år over hele verden og medfører hjertesygdom hos en mindre del. Antallet af gigtfeber er ikke ens rundt i verden. Pga. af ledsymptomer inkluderes sygdommen blandt gigtsygdomme hos børn og unge. Hyppigheden af gigtfeber varierer fra land til land. Der er lande, hvor der ikke er registreret tilfælde og andre lande med middel eller høj forekomst (mere end 40 tilfælde per 100.000 person per år). Det antages, at der er over 15 millioner tilfælde af gigtfeber over hele

verden, med 282.000 nye tilfælde og 233.000 dødsfald per år.

1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?

Sygdommen skyldes et abnormt immunrespons på halsbetændelse med gruppe A β hæmolytiske streptokokker også kaldet Streptokokkus pyogenes. Efter halsbetændelsen er der en sygdomsfri periode frem til debut af gigtfeberen.

Behandling med antibiotika er nødvendig for at behandle halsinfektionen og stoppe stimuleringen af immunsystemet samt forebygge nye tilfælde af infektioner, fordi nye tilfælde af halsbetændelse kan medføre fornyede tilfælde af gigtfeber. Risikoen for gentagne sygdomsangreb er højere i de første 3 år efter sygdomsdebut

1.4 Er det arveligt?

Gigtfeber er ikke en arvelig sygdom, fordi sygdommen ikke kan overføres direkte fra forældre til børn. Der er dog i visse familier flere medlemmer, der udvikler gigtfeber. Det skyldes muligvis genetiske faktorer, som kan påvirke muligheden for overførsel af streptokokker fra person til person. Streptokokker overføres via luftvejene og med spyt.

1.5 Hvorfor får mit barn denne sygdom? Kan sygdommen forebygges?

Såvel miljøet som streptokokstammen er vigtige faktorer i udviklingen af gigtfeber, men i praksis er det svært at forudsige, hvem der får sygdommen. Arthritis og karditis skyldes et abnormt immunrespons rettet mod proteiner i streptokokkerne. Risikoen for at få gigtfeber er højere, når personer i øget risiko for gigtfeber, inficeres med visse typer af streptokokker. Familier, hvor mange er samlet på lidt plads (=crowding) er en risikofaktor. Forebyggelse af gigtfeber er afhængig af hurtig diagnose og antibiotikabehandling af streptokok halsbetændelse hos raske børn (det anbefalede antibiotikum er penicillin).

1.6 Er det smitsomt?

Gigtfeber er i sig selv ikke smitsomt i modsætning til streptokok halsbetændelse. Streptokokker spredes fra person til person, og derfor

hænger streptokokinfektion sammen med at samles fx i hjemmet, i skoler eller ved sport. Grundig håndvask og undgåelse af kontakt med personer med streptokok halsbetændelse er vigtigt for at stoppe spredningen af sygdommen.

1.7 Hvad er hovedsymptomerne?

Gigtfeber viser sig oftest som en kombination af symptomer, der kan være unikke hos hver enkelt patient. Sygdommen opstår efter streptokok halsbetændelse, som ikke eller kun delvis behandles med antibiotika.

Halsbetændelse medfører feber, halssmerter, rødme af tunge og mandler med purulent betændelse samt hovedpine og ømme lymfekirtler på halsen. Disse symptomer kan dog være milde eller helt fraværende hos børn og unge. Når den akutte infektion er overstået, er der en symptomfri periode på 2-3 uger. Derefter kan barnet få feber samt sygdomstegn som beskrevet nedenunder.

Artritis (ledbetændelse)

Artritis rammer som regel flere store led på en gang eller springer fra led til led og rammer et eller to på en gang (knæ, albuer, ankler, skuldre). Det kaldes springende og forbigående artritis. Artritis i hænder og nakkehvirvler er mindre hyppigt. Ledsmerterne kan være kraftige selv om ledhævelsen ikke er tydelig. Ledsmerterne forsvinder som regel hurtigt efter opstart med anti-inflammatorisk medicin. Acetylsalicylsyre er den meste benyttede medicin.

Karditis (hjerterbetændelse)

Karditis er den mest alvorlige tilstand ved gigtfeber. Hurtig puls i hvile eller under søvn giver mistanke om reumatisk karditis. Det væsentligste tegn på hjertepåvirkning er mislyde ved hjerteundersøgelse. Hvis der er inflammation i hjertesækken, kaldet perikarditis, kan der samle sig væske rundt om hjertet. Det giver som regel ikke symptomer og forsvinder spontant. I de mest alvorlige tilfælde af inflammation i hjertemuskulaturen, kaldet myokarditis, kan hjertets pumpefunktion være nedsat. Myokarditis giver hoste, brystmerter og hurtig puls og vejrtrækning. Viderehenvisning til undersøgelse og til hjertespecialist er nødvendigt. Reumatisk hjerteklapsygdom kan ses ved det første tilfælde af gigtfeber, men som regel ses det først efter gentagne

episoder, og hjerteklapsygdom kan føre til problemer senere i voksenlivet, og derfor er forebyggelse af gigtfeber vigtig.

Chorea

Ordet chorea stammer fra græsk og betyder at danse. Chorea viser sig som abnorme bevægelser, som skyldes inflammation i de dele af hjernen, som kontrollerer koordination af bevægelser. Det rammer ca. 10-30% af patienter med gigtfeber. Modsat arthritis og karditis, så opstår chorea senere i sygdomsforløbet, typisk fra 1 til 6 måneder efter halsbetændelsen. Tidlige tegn på chorea er problemer med håndskrift hos børn i skolealderen, problemer med påklædning og basale dagligdags funktioner. Selv det at gå en tur eller at spise kan blive et problem pga. ufrivillige bevægelser. Bevægelserne kan undertrykkes af patienterne selv i korte perioder, kan forsvinde under søvn eller forværres ved stress og træthed. Hos studerende ses indlæringsvanskeligheder pga. nedsat koncentrationsevne, angst og humørudsving. I milde tilfælde kan det tolkes som adfærdsforstyrrelse. Chorea er typisk selvbegrænsende og vil sædvanligvis forsvinde inden for 2-6 måneder. I sygdomsperioden kan der være behov for støtte og opfølgning.

Hududslæt

Ved gigtfeber kan der i sjældnere grad ses hudforandringer enten i form af erythema marginatum, som ligner røde ringe, eller knuder i underhuden, som er smertefulde, på størrelse med korn og med normal hudfarve og typisk lokaliseret især henover led. Disse forandringer ses hos mindre end 5% af tilfældene og kan overses pga. de beskedne tegn og forbigående tilstedeværelse. Hudforandringerne ses ikke isolerede, men forekommer samtidigt med myokarditis. Af andre symptomer, som oftest bemærkes af forældrene, kan nævnes feber, træthed, uoplagthed, appetitløshed, bleghed, mavesmerter og tendens til næseblødning, som kan ses i tidlige faser af sygdommen.

1.8 Er sygdommen ens hos alle børn?

Den mest almindelige præsentation er en hjertemislyd hos større børn eller unge med ledsagende gigt og feber. Yngre børn har tendens til at udvikle hjerteproblemer og i mindre grad ledproblemer. Chorea kan optræde isoleret eller i kombination med hjertebetændelse.

Grundig undersøgelse for hjertesygdom anbefales hos alle patienter.

1.9 Er sygdomsforløbet forskellig hos børn sammenlignet med voksne?

Gigtfeber ses primært hos skolebørn og unge op til 25 år. Den er sjælden under 3-års alderen og mere end 80% af alle patienter er mellem 5 og 19 år gamle. Den kan dog senere i livet ses opblussen af sygdommen, hvis behandlingen med fast forebyggende antibiotika ikke følges.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan diagnosticeres sygdommen?

Der findes ikke nogen specifik diagnostisk test, og derfor stilles diagnosen på de kliniske symptomer og laboratorieundersøgelser. De kliniske symptomer og test under et kaldet "Jones Kriterie" er: arthritis, karditis, chorea, hudforandringer, feber, positiv test for streptokok infektion og forandringer i de elektriske signaler i hjertet (ses på et hjertekardiogram). Som hovedregel kræves påvisning af forudgående streptokok infektion, for at diagnosen kan stilles.

2.2 Hvilke sygdomme ligner gigtfeber?

Sygdommen poststreptokok reaktiv arthritis, som også opstår efter streptokok halsbetændelse, har længerevarende arthritis og lavere risiko for hjertebetændelse. Forebyggelse med antibiotika kan være nødvendig. Børnegigt (juvenil idiopatisk artrit, JIA) er en anden sygdom, der ligner gigtfeber, men varigheden af JIA er længere end 6 uger. Lymes sygdom, leukæmi, reaktiv ledbetændelse forårsaget af andre bakterier eller vira kan også medføre arthritis. Harmløse hjertemislyde (normale hjertemislyde uden hjertesygdom) samt medfødt eller erhvervet hjertesygdom kan fejl-diagnosticeres som gigtfeber.

2.3 Hvorfor skal der tages prøver?

Nogle prøver er nødvendige for diagnose og opfølgning. Blodprøver kan være vigtige for at bekræfte diagnosen.

Som ved mange andre reumatologiske sygdomme vil der være tegn på betændelsesreaktion i kroppen hos næsten alle patienter dog ikke i de tilfælde, hvor chorea er eneste symptom. Hos de fleste gigtfeber patienter har immunforsvaret bekæmpet streptokokkerne, og der vil ikke længere være halsbetændelse. Det er muligt at bestemme streptokok antistoffer (streptolysin O (ASO) eller DNase B) i blodet også i tilfælde, hvor patienterne ikke husker, om der har været halsbetændelse. Stigende niveau af antistof (titre) kan måles 2-4 uger efter den første måling. Høje titre tyder på nylig overstået infektion, men der er ikke nogen sammenhæng mellem sygdomsgrad og titerniveau. Hos chorea patienter er antistofferne normale, hvilket besværliggør diagnosen.

Forhøjet ASO eller DNase B niveau betyder udelukkende, at streptokokker tidligere har stimuleret immunsystemet til at producere antistoffer og kan i sig selv ikke stille diagnosen gigtfeber. En forhøjet prøve kræver i sig selv derfor ikke antibiotikabehandling.

2.4 Hvordan konstateres karditis?

En nytilkommet hjertemislyd pga. inflammation i hjerteklapperne er det mest almindelige tegn på karditis, og vil af lægen oftest kunne høres ved at lytte med et stetoskop. Undersøgelse med hjertekardiogram, der måler hjertets elektriske signaler, kan bruges til at bestemme graden af hjertets påvirkning. Røntgenundersøgelse af brystkassen bruges til at undersøge, om hjertet er forstørret.

Ekkokardiografi (ultralydsundersøgelse af hjertet) er en meget følsom metode til at konstatere karditis. Alle disse hjerteundersøgelser medfører ingen smerter eller gener og kræver udelukkende, at barnet ligger stille ved undersøgelsen.

2.5 Kan gigtfeber behandles/helbredes?

Gigtfeber udgør et alvorligt helbredsproblem i vise dele af verden men kan forbygges ved at behandle streptokok halsbetændelse, så snart betændelsen konstateres (dette kaldes primær forebyggelse).

Antibiotika behandling, der startes indenfor 9 dage efter starten af halsbetændelsen, er en effektiv måde at undgå gigtfeber på. Gigtfeber behandles med non-steroid antiinflammatorisk medicin (NSAID) samt forebyggende penicillin.

Der forskes i at udvikle en vaccine mod streptokokker, som vil kunne beskytte mod streptokokker. Undgåelse af streptokokinfektion vil medføre beskyttelse mod den abnorme immunologiske reaktion.

2.6 Hvordan behandles gigtfieber?

Gennem de senere år er der kommet nye retningslinier for behandling. Acetylsalicylsyre (magnyl) er fortsat den vigtigste behandling, men den præcise virkningsmekanisme kendes ikke. Formentlig skyldes det anti-inflammatoriske egenskaber. Ved arthritis anbefales andre non-steroid anti-inflammatoriske præparater (NSAID) i 6-8 uger, indtil artritistilstanden forsvinder samt forebyggende penicillin frem til 18 års alderen.

Ved svær hjertebetændelse anbefales sengeleje og i nogle tilfælde også behandling med binyrebarkhormon (Prednisolon) i 2-3 uger, som aftrappes, når betændelsen er forsvundet, vurderet ud fra symptomer og blodprøver.

Ved chorea kan det være nødvendigt med forældres hjælp til fx basale dagligdags funktioner samt til skolearbejde. Medicinsk behandling med binyrebarkhormon, haloperidol og valproat kan forsøges men kræver opmærksomhed på bivirkninger. De mest almindelige bivirkninger er træthed og rysten på hænderne, som kan forhindres ved at justere dosis. I få tilfælde kan chorea vare ved i flere måneder trods korrekt behandling.

Når gigtfieber er konstateret, anbefales langtidsbeskyttelse med antibiotika for at undgå tilbagevenden af gigtfieber.

2.7 Hvad er bivirkninger ved den medicinske behandling?

Korttidsbehandling med acetylsalicylsyre eller andre NSAID præparater tåles generelt godt. Risiko for penicillinallergi er lav. Penicillin gives enten dagligt som tablet eller månedligt som injektion i huden. Ulempen ved injektion af penicillin er smerter og barnets modstand mod dette, og derfor er lokalbedøvende creme før injektionerne vigtig.

2.8 Hvor længe skal den forebyggende behandling gives?

Risikoen for tilbagefald er størst i de første 3-5 år efter sygdomsdebuten, og risikoen for hjerteproblemer stiger ved gentagne

anfald. Alle patienter med gigtfeber uanset sværhedsgrad bør i denne periode gives fast penicillin for at forebygge nye streptokok infektioner. Behandlingen gives enten dagligt som tabletter eller månedligt med injektion i musklen.

Almindeligvis gives forebyggende antibiotika i minimum 5 år eller frem til patientens 21-års alder. I tilfælde af karditis uden skade på hjertet anbefales det at give forebyggende behandling i 10 år eller frem til patientens 21-års alder (den længste behandlingstid vælges). I tilfælde af hjertebetændelse gives behandling i 10 år eller frem til patientens 40-års alder eller senere, såfremt sygdommen har medført behov for udskiftning af hjerteklapperne.

Alle patienter med skade på hjerteklapperne anbefales antibiotikaforebyggelse af bakteriel endokarditis (betændelse på hjerteklapperne) i forbindelse med operation eller indgreb ved tandlægebesøg. Det skyldes, at bakterier kan sprede sig fra andre steder i kroppen specielt fra mundhulen og forårsage infektion af hjerteklapperne.

2.9 Alternativ behandling

Der findes mange alternative behandlingsformer, hvilket kan være forvirrende for familierne. Der er ikke bevis for effekten af disse behandlinger, og behandlingerne kan være dyre både økonomisk og tidsmæssigt samt medføre ulempe for barnet, så brug af disse behandlinger kræver nøje overvejelser. Nogle alternative behandlinger kan modvirke den anbefalede behandling. Hvis man ønsker at afprøve alternativ behandling, er det vigtigt at diskutere det med børnegigtlægen. De fleste læger modsætter sig ikke alternativ behandling, så længe den lægeligt anbefalede behandling følges. Det er vigtigt, at den anbefalede behandling ikke afbrydes. Når medicin, såsom binyrebarkhormon, er nødvendige for at holde sygdommen i ro, kan det være farligt at ophøre med behandlingen.

2.10 Hvilke former for lægekontroller er nødvendige?

Regelmæssige lægecheck og blodprøver kan være nødvendige ved langvarigt sygdomsforløb. I tilfælde med hjertebetændelse og chorea anbefales tættere kontrol. Når symptomerne er svundne anbefales fortsat kontroller for behandling og lang-tids opfølgning af evt.

hjerteproblemer.

2.11 Hvor lang tid varer sygdommen?

Akutte symptomer forsvinder indenfor dage til uger. Der er dog risiko for tilbagevenden af den akutte gigtfeber. Desuden kan hjerteproblemer medføre livsvarige symptomer. Fortsat antibiotikabehandling for at forebygge nye tilfælde med Streptokok halsbetændelse er nødvendigt i flere år.

2.12 Hvad er langtidsudsigten for sygdommen?

Tilbagefald er ret uforudsigeligt med hensyn til tid og sværhedsgrad. Hjertebetændelse ved det første tilfælde af gigtfeber øger risikoen for hjerteproblemer ved tilbagefald, selv om der kan ses fuldstændig opheling af skader på hjertet. De mest alvorlige skader på hjertet kan medføre behov for udskiftning af hjerteklapperne.

2.13 Er det muligt at komme sig helt?

Det er muligt at blive helt rask med mindre hjertebetændelse har givet skader på hjerteklapperne.

3. DAGLIGDAG

3.1 Hvordan påvirker sygdommen hverdagen?

Almindelig omsorg og regelmæssige lægecheck vil hos de fleste børn med gigtfeber sikre et normalt liv. Det er dog vigtigt at støtte familien ved gentagne sygdomstilfælde af hjertebetændelse og chorea. Hovedproblemet er fastholdelsen af den forebyggende behandling med antibiotika. Daginstitution og skole skal involveres ligesom god information er nødvendigt for at øge fastholdelsen af behandlingen.

3.2 Hvad med skolegang?

Hvis der ikke er skader på hjertet, er der ingen særlige anbefalinger for dagligdags aktiviteter eller skolegang. Forældre og lærere skal sikre, at barnet kan deltage på almindelig vis i skoleaktiviteter aht. skolegang

og det sociale fællesskab. I forbindelse med tilfælde chorea vil der forventeligt være begrænsninger i gennemførelsen af skolegangen, men familie og lærere må være behjælpelige med at få skolegangen til at fungere.

3.3 Hvad med sport?

Deltagelse i sportsaktiviteter er en normal dagligdags aktivitet for børn. Et af formålene med behandling er at sikre børn et så normalt liv som muligt, og der er derfor ingen begrænsninger af aktiviteter. Der kan dog være behov for hvile og sengeleje ved akutte anfald af gigtfieber.

3.4 Hvad med kost?

Der er ikke noget, der tyder på, at kosten har indflydelse på sygdommen. Barnet skal derfor have en normal, varieret og alderssvarende kost. En sund varieret kost med tilstrækkeligt protein, kalk og vitaminer anbefales altid til et barn i voksenalderen. Øget fødeindtag bør undgås hos patienter, der behandles med binyrebarkhormon, fordi denne type medicin kan øge appetitten.

3.5 Kan klimaet påvirke sygdommen?

Der er ikke noget, der tyder på, at klimaet skulle have indflydelse på sygdommen.

3.6 Kan barnet vaccineres?

Lægen skal hos hvert enkelt barn vurdere, hvilke vaccinationer barnet kan få. Generelt øger vaccination ikke sygdomsaktiviteten og medfører ikke alvorlige bivirkninger hos patienterne. Dog bør levende-svækkede vacciner normalt undgås pga. den teoretiske risiko for at påføre infektion hos patienter som behandles med immundæmpende eller biologisk medicin. Ikke-levende vacciner er sikre at bruge også under immunhæmmende behandling, selvom de fleste undersøgelser ikke kan afvise sjældne vaccinationsbivirkninger.

3.7 Hvad med sex, graviditet og prævention?

Sygdommen medfører ingen forbehold mht. sex eller graviditet. Alle patienter i medicinsk behandling skal dog være opmærksomme på mulig påvirkning af fosteret. Patienter anbefales at rådføre sig med lægen vedrørende prævention og graviditet.

4. POST-STREPTOKOK REAKTIV ARTRITIS

4.1 Hvad er det?

Både hos børn og yngre voksne er der beskrevet tilfælde med streptokok-associeret ledbetændelse. Det kaldes som regel reaktiv arthritis eller post-streptokok reaktiv arthritis (PSRA).

PSRA rammer almindeligvis børn mellem 8 og 14 år og unge voksne mellem 21 og 27 år. Som regel opstår sygdommen inden for 10 dage efter halsbetændelsen. Det adskiller sig fra ledbetændelsen ved gigtfeber, som hovedsagligt rammer store led. Ved PRSA er store og små led samt rygsøjle og bækken ramt. Det varer som regel længere end gigtfeber, ca. 2 måneder eller evt. længere.

Der kan ses let feber og abnorm blodprøve tydende på inflammation (CRP og sænkingsreaktion). Disse inflammationsmarkører er mindre forhøjet end ved gigtfeber. For at diagnosen PRSA kan stilles skal der være både arthritis, sikre tegn på nylig streptokokinfektion samt abnorm streptokok antistof test (ASO, DNase B).

PRSA er en anden sygdomstilstand end gigtfeber. Patienter med PRSA udvikler sandsynligvis ikke hjertebetændelse. Den amerikanske forening af hjertelæger anbefaler 1 års forebyggende behandling med antibiotika efter sygdomsdebut. Herudover anbefales det, at patienter med PRSA følges klinisk samt med ekkokardiografi til kontrol af hjertebetændelse. Hvis der udvikles hjertesygdom, anbefales det, at patienterne behandles som ved gigtfeber. Hvis der ikke udvikles hjertesygdom kan den forebyggende behandling ophøre efter 1 år oftest dog først efter vurdering ved hjertelæge