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

Febbre Reumatica e Artrite Reattiva Post-Streptococcica

Versione 2016

1. CHE COS'È LA FEBBRE REUMATICA

1.1 Che cos'è?

La febbre reumatica è una malattia causata ad una eccessiva risposta infiammatoria innescata da una infezione tonsillare dovuta ad un comune batterio: lo streptococco. Esistono diversi gruppi di streptococchi ma solo il gruppo A causa la febbre reumatica. Sebbene l'infezione streptococcica sia una causa molto comune di tonsillite (infezione della gola) solo in una minima percentuale di bambini predisposti si sviluppa una febbre reumatica. Questa malattia può causare infiammazione e danni al cuore; si presenta dapprima con gonfiore e dolore di breve durata alle articolazioni e successivamente con cardite (infiammazione del cuore) o movimento involontario anomalo (corea) dovuto ad un coinvolgimento cerebrale. Si possono presentare insieme agli altri sintomi anche sfoghi cutanei o noduli della pelle.

1.2 È diffusa?

Prima che fosse disponibile il trattamento antibiotico, il numero dei casi era elevato. Quando il trattamento antibiotico è diventato una pratica comune per il trattamento della tonsillite, la frequenza di questa malattia è significativamente diminuita nei paesi occidentali, ma colpisce ancora molti bambini dai 5 ai 15 anni in tutto il mondo, causando malattie cardiache in una piccola percentuale di casi. Visto il coinvolgimento delle articolazioni, viene inclusa tra le molte malattie

reumatiche dei bambini e degli adolescenti.
Frequenza della febbre reumatica da paese a paese: ci sono paesi in cui non si registra alcun caso e paesi con percentuali medie o alte (più di 40 casi su 100.000 persone all'anno). Si stima che vi siano più di 15 milioni di casi di febbre reumatica in tutto il mondo, con 282.000 nuovi casi di malattia reumatica e 233.000 decessi ogni anno, per lo più concentrati nelle aree povere del mondo. In Italia l'incidenza che oscilla di anno in anno, è bassa attestandosi intorno ai 4,1/100000 casi/anno.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

Questa malattia è il risultato di una risposta immunitaria anomala ad un'infezione della gola causata da streptococcus pyogenes, o streptococchi beta-emolitici del gruppo A. La gola infiammata precede l'inizio della malattia con un periodo asintomatico che può essere variabile.
Il trattamento con antibiotici è necessario per trattare l'infezione della gola, arrestare la stimolazione del sistema immunitario e prevenire nuove infezioni che possono causare un nuovo attacco della malattia. Il rischio di un attacco ripetuto è più alto nei primi 3 anni dopo l'inizio della malattia.

1.4 È ereditaria?

La febbre reumatica non è una malattia ereditaria, poiché non può essere trasmessa direttamente dai genitori ai bambini. Tuttavia, vi sono famiglie con diversi membri che hanno sviluppato la febbre reumatica. Ciò può essere dovuto a fattori genetici associati alla possibilità di trasmettere infezioni da streptococco da una persona all'altra. Tale riscontro dimostra quanto sia rilevante per sviluppare la malattia una predisposizione personale che può essere ereditata dai genitori. L'infezione streptococcica è trasmissibile tramite le vie respiratorie e la saliva.

1.5 Perché mio figlio ha questa malattia? Si può prevenire?

L'ambiente e la forma di streptococco sono fattori importanti per lo sviluppo della malattia, ma nella pratica è difficile prevedere chi sarà colpito. L'artrite e l'infiammazione del cuore sono causate da una

risposta immunitaria anomala alle proteine dello streptococco. Le possibilità di ammalarsi sono elevate se alcuni tipi di streptococco contagiano una persona suscettibile. L’affollamento è un importante fattore ambientale, poiché favorisce la trasmissione delle infezioni. La prevenzione della febbre reumatica fa affidamento su una diagnosi immediata e sul trattamento antibiotico (l’antibiotico raccomandato è la penicillina) dell’infezione streptococcica della gola nei bambini.

1.6 È infettiva?

La febbre reumatica non è infettiva, mentre la tonsillite streptococcica sì. Gli streptococchi si trasmettono da una persona all’altra e quindi l’infezione è associata a sovraffollamento in casa, a scuola e in palestra.

1.7 Quali sono i sintomi principali?

La febbre reumatica di solito presenta una combinazione di sintomi che può essere unica in ogni paziente. Segue la faringite streptococcica o tonsillite non trattata con antibiotici.
La tonsillite è caratterizzata dalla presenza di "mal di gola" associata nella maggioranza dei casi a tonsille con secrezioni purulente (placche), la febbre è spesso presente così come la presenza di linfonodi del collo doloranti e ingrossati. Tuttavia, questi sintomi possono essere molto leggeri o completamente assenti nei bambini e adolescenti in età scolastica. In seguito alla guarigione dell’infezione acuta, vi è un periodo asintomatico di 2-3 settimane. Dopodiché il bambino può presentare febbre e i segni della malattia descritti di seguito.

Artrite

L’artrite colpisce soprattutto alcune grandi articolazioni, possono essere colpite contemporaneamente o più spesso la sintomatologia può spostarsi da un’articolazione all’altra (ginocchia, gomiti, caviglie o spalle). Viene detta "artrite migrante". L’artrite alle mani e al rachide cervicale è meno frequente. Il dolore alle articolazioni è intenso e acuto spesso associato ad arrossamento. Il dolore di solito diminuisce immediatamente dopo la somministrazione di farmaci antinfiammatori.

Cardite

La cardite (infiammazione del cuore) è la manifestazione più grave.

Battito cardiaco accelerato durante il riposo o il sonno possono far sospettare la presenza di cardite reumatica. La comparsa di un soffio è il principale segnale di interessamento cardiaco: è dovuta ad un’infiammazione del foglietto che riveste le camere cardiache: l’endocardio. Più rara è l’infiammazione della sacca cardiaca, nota come "pericardite", in questi casi si raccoglie un po’ di liquido intorno al cuore, ma questo di solito non causa alcun sintomo. Nei casi più gravi possono essere interessate le fibre del muscolo cardiaco causando una "miocardite". La gravità del coinvolgimento valvolare è estremamente variabile, solo nei casi più gravi sono presenti sintomi quali improvvisa affaticabilità e difficoltà respiratoria. La cardite può essere il risultato del primo attacco della febbre reumatica, ma di solito è una conseguenza di episodi ripetuti.

Corea

Il termine corea deriva da una parola greca che significa danza. La corea è un disturbo del movimento derivante dall’infiammazione di parti del cervello che controllano la coordinazione dei movimenti. Colpisce il 10-30% dei pazienti con febbre reumatica. A differenza dell’artrite e della cardite, la corea si presenta 1-6 mesi dopo l’infezione della gola. I primi segnali sono difficoltà di scrittura nei pazienti in età scolastica, difficoltà nel vestirsi e nel prendersi cura di sé o perfino nel mangiare e camminare, a causa di tremori involontari. Tali movimenti possono essere repressi volontariamente per brevi periodi, possono scomparire durante il sonno o si possono aggravare a causa di stress o stanchezza. Negli studenti, si riflettono sui risultati scolastici a causa della difficoltà di concentrazione, ansia e instabilità dell’umore.

Sfoghi cutanei

Manifestazioni meno comuni di febbre reumatica sono lo sfogo cutaneo detto "eritema marginato", che ha l’aspetto di anelli rossi, e "noduli sottocutanei" che sono piccoli noduli, mobili, non dolorosi con colore normale della pelle sovrastante, di solito si presentano sulle articolazioni. Questi segnali si presentano in meno del 5% dei casi e non sono isolati. Esistono altri disturbi aspecifici che possono essere notati dai pazienti, come febbre, stanchezza, perdita di appetito e pallore.

1.8 La malattia è uguale in tutti i bambini?

La condizione più tipica è il riscontro di artrite e febbre associato o meno al coinvolgimento cardiaco in bambini tra i 5 e i 10 anni. I pazienti più giovani tendono a presentare cardite e disturbi alle articolazioni meno gravi.
La corea si può presentare come l'unica manifestazione o può essere combinata alla cardite; si raccomandano follow-up scrupolosi e la visita presso un cardiologo.

1.9 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?

La febbre reumatica è una malattia dei bambini in età scolare e dei giovani al di sotto dei 25 anni. Si manifesta raramente prima dei 3 anni di età e in più dell'80% dei pazienti tra 5 e 19 anni. Tuttavia, si può verificare anche più tardi in caso di mancata osservanza della profilassi antibiotica.

2. DIAGNOSI E TERAPIA

2.1 Come viene diagnosticata?

L'osservazione delle manifestazioni cliniche (artrite, cardite, corea, manifestazioni cutanee, febbre) alterazioni all'elettrocardiogramma, alterazioni degli esami del sangue e la prova di una precedente infezione da streptococco sono necessari per fare la diagnosi. In tutto il mondo la diagnosi viene formulata dai medici utilizzando i criteri di Jones.

2.2 Quali sono le malattie simili alla febbre reumatica?

Esiste una malattia detta "artrite reattiva post-streptococcica" che si verifica anche in seguito alla faringite streptococcica, ma che presenta una artrite di maggiore durata senza cardite; anche in questo caso può essere indicata una profilassi antibiotica. L'artrite idiopatica giovanile è un'altra malattia che assomiglia alla febbre reumatica, ma la durata dell'artrite è superiore alle 6 settimane. Anche la malattia di Lyme, la leucemia e l'artrite reattiva causata da altri batteri o virus si possono manifestare con l'artrite. Soffi innocenti (soffi al cuore senza malattia cardiaca), malattie cardiache congenite o altre malattie cardiache acquisite possono essere confuse con la febbre reumatica.

2.3 Gli esami sono importanti?

Alcuni esami sono utili per la diagnosi e il follow-up.
Come in molte altre malattie reumatiche, i segni di infiammazione sistemica si riscontrano in quasi tutti i pazienti, salvo quelli con corea. Nella maggior parte dei pazienti, non ci sono segni di infezione della gola perché lo streptococco viene eliminato dal sistema immunitario prima dell'inizio della malattia. Esistono esami del sangue per individuare la presenza di anticorpi contro lo streptococco. L'aumento dei titoli (livelli) di questi anticorpi, noti come Titolo antistreptolisinico (ASO) o DNasi B, possono essere rilevati da esami del sangue eseguiti a 2-4 settimane di distanza. Titoli elevati indicano un'infezione recente, ma non ci sono prove di relazione con la gravità della malattia. Tuttavia, questi esami danno risultati normali nei pazienti affetti solo da corea, rendendo la diagnosi complicata.
Risultati anomali dell'esame ASO o DNasi B indicano esclusivamente una precedente esposizione al batterio che stimola il sistema immunitario a produrre anticorpi. In assenza di segni clinici caratteristici questi esami ematochimici non hanno alcun significato e la terapia antibiotica non è necessaria.

2.4 In che modo si scopre la cardite?

Un nuovo soffio, causato dall'infiammazione della valvola cardiaca, è la caratteristica più comune della cardite e di solito si scopre tramite l'auscultazione del cuore eseguita da un medico. L'elettrocardiogramma è un altro strumento utile nella diagnosi di malattia. In alcuni casi più gravi può essere utile la radiografia del torace per vedere l'allargamento del cuore.
L'ecoDoppler cardiaco è un esame molto sensibile per la diagnosi di cardite, tuttavia, non può essere usato per la diagnosi in assenza di segni clinici suggestivi per malattia reumatica. In tutti i bambini con artrite da malattia reumatica deve essere eseguito un Ecocardiogramma anche in assenza di soffio, perché permette in alcuni casi di evidenziare un ritardo di conduzione dell'impulso elettrico dall'atrio ai ventricoli nel cuore dei bambini affetti. Tutte queste procedure sono assolutamente indolori e l'unico disagio è che il bambino deve essere tenuto fermo durante l'esecuzione dell'esame.

2.5 Può essere trattata/curata?

La febbre reumatica è un importante problema di salute in alcune aree del mondo, ma può essere prevenuta trattando le tonsilliti streptococciche appena diagnosticate (prevenzione primaria). La terapia antibiotica iniziata entro 9 giorni dall'insorgere della tonsillite riduce l'incidenza di malattia reumatica. I sintomi della febbre reumatica sono trattati con farmaci antinfiammatori non steroidei. Attualmente si stanno svolgendo ricerche per la produzione di un vaccino contro lo streptococco: la prevenzione dell'infezione iniziale potrebbe proteggere dalla reazione immunitaria anomala. In futuro, questo approccio potrebbe rappresentare una prevenzione efficace della febbre reumatica.

2.6 Quali sono i trattamenti?

Durante gli anni passati, non ci sono state nuove raccomandazioni di trattamento. Anche se l'aspirina è rimasta il pilastro della terapia, l'azione esatta dell'effetto non è chiara e pare che sia legata alle proprietà antinfiammatorie. Altri farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS) sono consigliati al posto dell'aspirina per la terapia dell'artrite per un migliore profilo di sicurezza e pari efficacia. La terapia con FANS nelle forme di artrite è protratta per 6-8 settimane.
Per le carditi gravi, viene raccomandato il riposo a letto e l'uso di corticosteroidi orali (prednisone) per 2-3 settimane, riducendo il farmaco gradualmente dopo aver controllato l'infiammazione osservando i sintomi e gli esami del sangue.
In caso di corea, può essere necessario il supporto dei genitori per la cura personale e le attività scolastiche. Potrebbe essere prescritto un trattamento farmacologico per il controllo dei movimenti con steroidi, aloperidolo o acido valproico con attento monitoraggio degli effetti collaterali. Gli effetti collaterali comuni sono sonnolenza e tremore facilmente controllabili tramite regolazione del dosaggio. In pochi casi, la corea può durare per diversi mesi nonostante il trattamento adeguato.
In seguito alla diagnosi, si raccomanda la protezione a lungo termine con antibiotici per evitare la ricomparsa della febbre reumatica acuta.

2.7 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

In termini di trattamento sintomatico a breve termine, i salicilati e altri FANS sono solitamente ben tollerati. Il rischio di allergia alla penicillina è piuttosto basso. Le principali considerazioni riguardano il dolore per le iniezioni e il possibile rifiuto da parte dei pazienti che temono il dolore; quindi, si consiglia di informare il paziente sulla malattia, gli anestetici topici e il rilassamento prima di effettuare le iniezioni.

2.8 Quanto deve durare la prevenzione secondaria?

Il rischio di ricaduta è maggiore nei 3-5 anni dopo l'inizio della malattia, e il rischio di sviluppare danni da cardite aumenta ad ogni recidiva. Durante questo periodo, si raccomanda il regolare trattamento con antibiotici per la prevenzione di nuove infezioni da streptococco a tutti i pazienti che hanno avuto febbre reumatica, indipendentemente dalla gravità.

La maggior parte dei medici concorda che la prevenzione antibiotica debba continuare per almeno 5 anni dopo l'ultimo attacco o fino al compimento di 21 anni d'età, si consiglia una profilassi secondaria per 10 anni o finché il paziente non abbia compiuto 21 anni (a seconda di quale ipotesi sia più lunga). In presenza di danni cardiaci, si raccomandano 10 anni di profilassi o fino all'età di 40 anni - o più tardi se la malattia è complicata da sostituzione della valvola.

La prevenzione dell'endocardite batterica con antibiotici è raccomandata a tutti i pazienti con danni alla valvola cardiaca che si sottopongono a interventi dentali o chirurgici. Questa misura è necessaria perché i batteri possono spostarsi da altri siti del corpo, soprattutto dalla bocca e causare infezione della valvola cardiaca.

2.9 Quali sono le terapie complementari/non convenzionali?

Esistono molte terapie complementari e alternative e ciò potrebbe confondere i pazienti e le loro famiglie. Pensate bene ai rischi e ai vantaggi derivanti da queste terapie poiché esistono pochi vantaggi comprovati e possono essere costose sia in termini di tempo e denaro, sia di rischio per il bambino. Se intendete considerare terapie complementari e alternative, è buona cosa parlare di tali opzioni con il

vostro reumatologo pediatrico. Alcune terapie possono interagire con i farmaci convenzionali. La maggior parte dei medici non sarà contraria alle terapie complementari, a condizione che seguiate i loro consigli. È molto importante non interrompere in nessun momento la profilassi antibiotica in quanto è l'unica misura che si è dimostra ad oggi efficace per prevenire i gravi danni cardiaci della malattia reumatica. Quando i farmaci, come i corticosteroidi, sono necessari a mantenere la malattia sotto controllo, può essere molto pericoloso interromperne l'assunzione se la malattia è ancora attiva. Parlate dei vostri dubbi con il medico del bambino.

2.10 Che tipo di check-up periodici è necessario effettuare?

Durante la fase acuta sono necessari check-up ed esami periodici. Si consigliano follow-up scrupolosi in caso di cardite e corea. Dopo la remissione dei sintomi, si raccomanda un programma controllato per il trattamento preventivo e il follow-up a lungo termine sotto la supervisione di un cardiologo per la ricerca di danni cardiaci tardivi.

2.11 Quanto dura la malattia?

I sintomi acuti della malattia recedono dopo diversi giorni o settimane. Tuttavia, persiste il rischio di attacchi ricorrenti di febbre reumatica acuta e l'interessamento cardiaco può causare sintomi per tutta la vita. Il trattamento antibiotico continuo per prevenire la ricomparsa della faringite streptococcica è necessario per molti anni.

2.12 Qual è l'evoluzione a lungo termine (prognosi) della malattia?

Le ricadute dei sintomi tendono a essere imprevedibili per tempi e gravità. La cardite nel primo attacco aumenta il rischio di danni, in caso di recidiva il coinvolgimento cardiaco è quasi sempre severo comportando in molti casi la necessità di un intervento chirurgico per la sostituzione della valvola.

2.13 È possibile guarire completamente?

La completa guarigione è possibile, a meno che la cardite non comporti

danni duraturi alle valvole cardiache.

3. VITA QUOTIDIANA

3.1 In che modo la malattia influisce sulla vita quotidiana del bambino e della famiglia?

Con cure adeguate e check-up regolari, la maggior parte dei bambini con febbre reumatica conduce una vita normale. Tuttavia, per i pazienti con cardite e corea è consigliato il supporto della famiglia durante le fasi acute.
La preoccupazione principale è la conformità a lungo termine con la prevenzione antibiotica. Devono essere coinvolti i servizi di assistenza primaria ed è necessaria l'educazione per migliorare la conformità al trattamento, soprattutto negli adolescenti.

3.2 Si può andare a scuola?

Nei pazienti in fase acuta solitamente la frequenza scolastica viene interrotta per qualche settimana. Dopo la fase acuta non sono presenti limitazioni per la frequenza scolastica. I genitori e gli insegnanti devono fare tutto il possibile per consentire ai bambini di partecipare regolarmente alle attività scolastiche, non solo affinché il bambino abbia risultati scolastici positivi ma anche in modo che venga apprezzato sia dai suoi coetanei, sia dagli adulti. Durante le fasi acute della corea, si prevedono alcune limitazioni alle attività scolastiche, e le famiglie e gli insegnanti potrebbero dover affrontare questa situazione per un periodo di 1-6 mesi.

3.3 Si può fare sport?

Escludendo le fasi acute di malattia i pazienti con pregressa malattia reumatica senza coinvolgimento cardiaco non hanno alcune limitazioni all'attività sportiva agonistica e non. In caso di coinvolgimento cardiaco solitamente l'attività fisica viene limitata. La valutazione cardiologica e la ripetizione seriata di ecocardiogrammi è fondamentale per monitorare l'evoluzione del danno modulando quindi i tempi per il ritorno all'attività sportiva.

3.4 Che dieta bisogna seguire?

Non esistono prove che la dieta influisca sulla malattia. In generale, il bambino può seguire una normale dieta equilibrata adatta alla sua età. Per un bambino in crescita si raccomanda una dieta sana e ben equilibrata con proteine, calcio e vitamine sufficienti. I pazienti che assumono corticosteroidi devono evitare di mangiare troppo perché questi farmaci possono aumentare l'appetito.

3.5 Il clima può influenzare il decorso della malattia?

Non esistono prove che il clima influisca sulle manifestazioni della malattia.

3.6 Il bambino può essere vaccinato?

Non esistono ad oggi controindicazioni alla somministrazione di vaccini nei pazienti affetti da malattia reumatica. In caso di richiamo vaccinale nelle settimane di fase acuta della malattia si consiglia di posticipare la somministrazione di 30 giorni.

3.7 In che modo la malattia influisce su vita sessuale, gravidanza e contraccezione?

Non esistono restrizioni all'attività sessuale o alle gravidanze dovute alla malattia. Ciò nonostante, i pazienti che assumono farmaci devono essere molto attenti sui possibili effetti di tali farmaci su un feto. Si consiglia ai pazienti di consultare il proprio medico in merito a contraccezione e gravidanza.

4. ARTRITE REATTIVA POST-STREPTOCOCCICA

4.1 Che cos'è?

I casi di artrite associata a streptococco sono stati riscontrati sia nei bambini, sia nei giovani adulti. Di solito viene detta "artrite reattiva" o "artrite reattiva post-streptococcica" (ARPS).
L'ARPS comunemente colpisce i bambini di età compresa tra gli 8 e i 14 anni e i giovani adulti tra i 21 e i 27 anni. Di solito si sviluppa entro i 10

giorni successivi all’infezione alla gola. È diversa dall’artrite da febbre reumatica acuta (ARF) che interessa principalmente le grandi articolazioni. Nell’ARPS, sono coinvolti le grandi e le piccole articolazioni e lo scheletro assiale. Inoltre l’artrite dell’ARPS è tipicamente fissa, dura di più di quella dell’ARF (circa 2 mesi, a volte di più) ed è poco responsiva alla somministrazione di FANS.
Potrebbe presentarsi febbre bassa con esami di laboratorio anomali indicanti infiammazione (proteina C-reattiva e/o velocità di eritrosedimentazione). I marcatori dell’infiammazione sono più bassi rispetto all’ARF. La diagnosi di ARPS si basa sull’artrite con prove di recente infezione streptococcica, esami anomali degli anticorpi dello streptococco (ASO, DNasi B) e assenza di segnali e sintomi in una diagnosi di ARF in conformità ai "criteri di Jones".
L’ARPS è diversa dall’ARF. I pazienti ARPS probabilmente non svilupperanno la cardite. Attualmente, l’American Heart Association consiglia antibiotici profilattici per un anno dall’inizio dei sintomi. Inoltre, questi pazienti devono essere seguiti attentamente per prove ecocardiografiche e cliniche della presenza di cardite. In presenza di malattia cardiaca, il paziente deve essere trattato come con l’ARF, altrimenti la profilassi potrebbe essere interrotta. Si raccomanda il follow-up con un cardiologo.