



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

Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA) et Arthrite Réactionnelle Post-Streptococcique

Version de 2016

1. LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU (RAA)

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une maladie déclenchée par une bactérie appelée streptocoque, entraînant une infection de la gorge (angine). Il existe plusieurs groupes de streptocoques, mais seul le groupe A provoque un RAA. Bien qu'une infection streptococcique soit très souvent à l'origine d'une angine chez les enfants scolarisés, tous ne développeront pas de RAA. La maladie peut entraîner une inflammation et des lésions cardiaques ; elle se manifeste tout d'abord par des douleurs et gonflements articulaires de courte durée, puis par une cardite (inflammation du cœur) ou des mouvements involontaires anormaux (chorée) liés à une inflammation cérébrale. On peut également observer des éruptions cutanées ou des nodules sous-cutanés.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Avant la mise sur le marché des antibiotiques, le nombre de cas était élevé dans les pays chauds. Depuis que les traitements antibiotiques sont devenus le traitement de base des angines bactériennes, la fréquence de cette maladie a diminué, mais elle touche toujours de nombreux enfants âgés de 5 à 15 ans dans le monde et entraîne une affection cardiaque dans de rares cas. Elle fait partie des maladies rhumatismales des enfants et des adolescents compte tenu de ses signes articulaires. Les cas de rhumatisme articulaire aigu ne sont pas

répartis uniformément de par le monde.

La fréquence de cette maladie varie d'un pays à l'autre : dans certains pays, aucun cas n'a été rapporté, alors que dans d'autres, les pourcentages sont modérément élevés voire élevés (plus de 40 cas pour 100.000 personnes par an). On estime que 15 millions de personnes sont atteintes de rhumatisme articulaire aigu dans le monde, avec 282.000 nouveaux cas et 233.000 décès par an.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Cette maladie est liée à une réponse anormale du système immunitaire en cas d'angine à *Streptococcus pyogenes*, ou à *Streptococcus hémolytique* β du groupe A. Des maux de gorge précède l'apparition de la maladie, suivis d'une période asymptomatique de durée variable. Le traitement antibiotique est nécessaire pour traiter l'infection, stopper la stimulation du système immunitaire et prévenir de nouvelles infections, car ces dernières peuvent provoquer une nouvelle poussée. Le risque de récurrences est plus important au cours des 3 premières années suivant l'apparition de la maladie.

1.4 Est-elle héréditaire ?

La fièvre rhumatismale n'est pas une maladie héréditaire, puisque les parents ne peuvent pas la transmettre directement à leurs enfants. Cependant, on observe dans certaines familles plusieurs membres atteints. Cela pourrait s'expliquer par l'association de facteurs génétiques et par la transmission potentielle des infections à streptocoques d'une personne à une autre. L'infection streptococcique se transmet par les voies respiratoires et la salive.

1.5 Pourquoi mon enfant souffre-t-il de cette maladie ? Existe-t-il des moyens de prévention ?

L'environnement ainsi que la souche streptococcique (c'est à dire le type de streptocoque) constituent des facteurs importants pour le développement de la maladie, mais il est difficile de prévoir les patients à risque. L'arthrite et l'inflammation cardiaque découlent d'une réponse anormale du système immunitaire contre les protéines streptococciques. Le risque d'être touché par la maladie est élevé si un

certain type de streptocoques infecte une personne vulnérable. La foule représente un facteur environnemental important, étant donné qu'elle favorise la transmission des infections. La prévention du rhumatisme articulaire aigu dépend de la précocité du diagnostic et de la rapidité de la mise en place du traitement antibiotique (la pénicilline est recommandée) en cas d'infection de la gorge à streptocoques chez les enfants en bonne santé.

1.6 Est-elle contagieuse ?

Le rhumatisme articulaire aigu n'est pas contagieux en lui-même, mais l'angine à streptocoque l'est. Les streptocoques sont transmissibles ; l'infection est liée à la promiscuité des personnes dans un foyer, à l'école ou aux cours de sport par exemple. Il est important de se laver les mains soigneusement et d'éviter la proximité avec les personnes atteintes pour stopper la propagation de la maladie.

1.7 Quels sont les symptômes principaux ?

La fièvre rhumatismale s'accompagne généralement d'une combinaison de symptômes propres à chaque patient. Elle est consécutive à une pharyngite ou une angine streptococcique non traitées par des antibiotiques.

On reconnaît une pharyngite ou une angine aux symptômes suivants : fièvre, maux de gorge, maux de tête, rougeur du palais et amygdales augmentées de volume avec des sécrétions purulentes, ganglions du cou hypertrophiés et douloureux. Néanmoins, ces symptômes peuvent être très atténués voire absents chez les enfants scolarisés et les adolescents. Une fois que la phase infectieuse aiguë est terminée s'ensuit une période asymptomatique de 2 à 3 semaines. Puis, l'enfant peut avoir de la fièvre et les signes décrits ci-après.

Arthrite

L'arthrite touche généralement plusieurs grandes articulations en même temps et/ou se propage d'une articulation à l'autre (genoux, coudes, chevilles, épaules). Elle est appelée « arthrite migratrice et fugace ». Elle touche plus rarement les mains et les cervicales. Les douleurs articulaires peuvent être importantes même si les gonflements ne sont pas toujours visibles. Les douleurs s'atténuent rapidement

après l'administration d'anti-inflammatoires. L'aspirine est l'anti-inflammatoire le plus utilisé.

Cardite

La cardite (inflammation du cœur) représente le signe le plus grave de la maladie. Une accélération du rythme cardiaque au repos ou pendant le sommeil peut confirmer les soupçons de cardite rhumatismale. Un souffle cardiaque à l'auscultation est le principal signe d'une atteinte cardiaque. Il varie entre un souffle subtil et un souffle marqué, pouvant indiquer une inflammation des valves cardiaques, appelée endocardite. En cas d'inflammation localisée au péricarde, appelée « péricardite », du liquide peut s'accumuler autour du cœur, généralement sans entraîner de symptômes, et peut se résorber de lui-même. Pour les cas les plus sévères, c'est la pompe cardiaque qui est le siège d'une inflammation (appelée myocardite) entraînant un mauvais fonctionnement de celle-ci. Elle se manifeste par une toux, des douleurs thoraciques ainsi qu'une accélération du pouls et de la respiration. Il est recommandé de consulter un cardiologue afin de réaliser des examens adaptés. Une maladie valvulaire rhumatismale peut se développer dès la première crise de rhumatisme articulaire aigu, mais elle est généralement la conséquence d'accès répétés et peut se révéler problématique à l'âge adulte ; la prévention est donc cruciale.

Chorée

Le terme chorée vient du grec et signifie danse. La chorée est un trouble moteur résultant d'une inflammation des zones du cerveau contrôlant la coordination des mouvements. Elle touche de 10 à 30 % des patients atteints de RAA. Contrairement à l'arthrite et à la cardite, la chorée apparaît tardivement au cours de la maladie, de 1 à 6 mois après l'infection de la gorge. Les premiers signes sont des difficultés à écrire chez les patients scolarisés, des difficultés à l'habillage et à la toilette, voire des difficultés pour marcher et s'alimenter en raison des tremblements involontaires. Les mouvements sont contrôlables pendant de courtes périodes, ils disparaissent même pendant le sommeil, mais ils sont exacerbés en cas de stress ou de fatigue. Ils peuvent entraîner une diminution des résultats scolaires en raison d'un manque de concentration, d'une anxiété et de sautes d'humeur avec une tendance à pleurer facilement. Si les symptômes sont subtils, ils peuvent être confondus avec un trouble du comportement. Ils

disparaissent d'eux-mêmes, bien qu'un traitement et un suivi soient nécessaires.

Éruptions cutanées

Les signes les plus rares des rhumatismes articulaires aigus sont des éruptions cutanées appelées « érythème marginé », qui ressemblent à des cercles rouges, et des « nodules sous-cutanés », qui sont des nodules granuleux mobiles non douloureux recouverts par une peau de couleur normale, généralement en regard des articulations. Ces signes sont présents dans moins de 5 % des cas et peuvent passer inaperçus, car ils sont modestes et passagers. Ces signes ne sont pas isolés et ils apparaissent simultanément à la péricardite (inflammation du muscle cardiaque). Les parents peuvent noter d'autres plaintes au début de la maladie, telles que la fièvre, la fatigue, une perte d'appétit, une pâleur, des douleurs abdominales et des saignements de nez.

1.8 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

Chez les enfants plus âgés et les adolescents, la maladie s'accompagne le plus souvent d'un souffle cardiaque, d'arthrites et de fièvre. Les patients les plus jeunes ont plus souvent des cardites mais des douleurs articulaires moins importantes.

La chorée peut être le seul signe ou s'associer à une cardite, mais des examens et un suivi attentif par un cardiologue sont recommandés.

1.9 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

Le rhumatisme articulaire aigu est une maladie affectant les enfants scolarisés et les adultes jeunes jusqu'à l'âge de 25 ans. Elle est rare avant l'âge de 3 ans et plus de 80 % des patients ont entre 5 et 19 ans. Cependant, des poussées peuvent survenir à un âge plus avancé en cas de non-respect du traitement antibiotique préventif.

2 DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Les signes cliniques ainsi que l'examen sont particulièrement

importants, car il n'existe pas de test spécifique ou de signe caractéristique permettant de poser le diagnostic. Les symptômes cliniques, tels que l'arthrite, la cardite, la chorée, les éruptions cutanées, la fièvre, les résultats anormaux des examens de laboratoire de dépistage des infections streptococciques, ainsi que les changements de rythme cardiaque observés à l'électrocardiogramme peuvent y contribuer (les « critères de Jones »). La preuve d'une infection streptococcique préalable est généralement requise pour confirmer le diagnostic.

2.2 Quelles maladies ressemblent au rhumatisme articulaire aigu ?

L'arthrite réactionnelle post-streptococcique, qui se développe également après une pharyngite à streptocoques et se manifeste par une arthrite de longue durée avec un faible risque de cardite ; un traitement prophylactique à base d'antibiotiques est recommandé. L'arthrite idiopathique juvénile y ressemble également, mais le RAA évolue en général sur moins de 6 semaines. La maladie de Lyme, la leucémie et l'arthrite réactionnelle provoquée par d'autres bactéries ou virus peuvent aussi s'accompagner d'arthrite. Un souffle cardiaque fonctionnel (souffle cardiaque courant sans pathologie cardiaque) ainsi que d'autres maladies cardiaques congénitales ou acquises peuvent être diagnostiqués à tort comme étant un rhumatisme articulaire aigu.

2.3 Les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Certains examens sont essentiels au diagnostic et au suivi de la maladie. Pendant les poussées, des examens sanguins sont utiles pour confirmer le diagnostic.

Comme pour beaucoup de maladies rhumatismales, on observe des signes d'inflammation systémique (inflammation dans le sang) chez pratiquement tous les patients, à l'exception de ceux atteints de chorée isolés. La plupart des patients n'ont plus de signes d'infection de la gorge et le streptocoque présent dans la gorge a déjà été éliminé par le système immunitaire lorsque la maladie apparaît. Certains examens sanguins permettent de détecter des anticorps antistreptococciques, même si les parents et/ou le patient ne se souviennent pas avoir noté de signes d'infection de la gorge. L'augmentation des titres (taux) de

ces anticorps, connus sous le nom d'antistreptolysine O (ASLO) ou DNase B, peut être mise en évidence par des analyses de sang effectuées toutes les 2 à 4 semaines. Des titres élevés sont certes le signe d'une infection récente, mais ils ne sont pas corrélés à la gravité de la maladie. Les résultats de ces analyses sont normaux chez les patients ayant une chorée isolée, ce qui complique le diagnostic. Des taux d'ASLO et de DNase B anormaux indiquent simplement une exposition antérieure à la bactérie, stimulant leur production par le système immunitaire ; mais, ils n'indiquent pas en eux-mêmes que le patient a un RAA chez les patients asymptomatiques. Il n'est donc pas toujours nécessaire de mettre en place un traitement antibiotique.

2.4 Comment détecter une cardite ?

Un souffle au cœur résultant d'une inflammation des valves cardiaques constitue le signe le plus courant de cardite et est généralement dépisté par le médecin généraliste. Un électrocardiogramme (évaluation de l'activité cardiaque représentée sur une bande de papier) est utile pour vérifier l'étendue de l'atteinte cardiaque. Il est également important de réaliser des radiographies du thorax pour vérifier la présence d'une hypertrophie du cœur.

Une échographie doppler (échocardiographie) est un examen très sensible permettant de détecter une cardite. Toutes ces procédures sont totalement indolores et le seul inconvénient est que l'enfant doit rester immobile pendant celles-ci.

2.5 Peut-on traiter/guérir cette maladie ?

Le rhumatisme articulaire aigu représente un grave problème de santé dans certaines parties du monde, mais on peut la prévenir en traitant toute angine streptococcique dès qu'elle est diagnostiquée (prévention primaire). Un traitement antibiotique mis en place sous les 9 jours suivant l'apparition de l'angine prévient efficacement tout rhumatisme articulaire aigu. Les symptômes du RAA sont traités par des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Les études menées actuellement visent à produire un vaccin protégeant des streptocoques : prévenir l'infection initiale reviendrait à prévenir toute réponse anormale du système immunitaire. Cette approche peut fournir les futurs moyens de prévention du RAA.

2.6 Quels traitements existe-t-il ?

Aucune option thérapeutique nouvelle n'a été recommandée au cours des dernières années. Alors que l'aspirine reste le traitement de choix, son action précise n'est pas claire, mais elle semble liée à son action anti-inflammatoire. D'autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont recommandés en cas d'arthrite et administrés pendant 6 à 8 semaines ou jusqu'à disparition des symptômes.

En cas de cardite sévère, il est recommandé au patient de rester alité ; dans certains cas, des corticostéroïdes par voie orale (prednisone) sont prescrits pendant 2 à 3 semaines, avec diminution progressive du traitement une fois que l'inflammation est contrôlée d'après les symptômes et les analyses sanguines.

En cas de chorée, une aide des parents pour l'hygiène corporelle et les activités scolaires peut se révéler nécessaire. Des médicaments tels que des stéroïdes, de l'halopéridol ou de l'acide valproïque peuvent être prescrit pour traiter la chorée, avec un suivi attentif des effets secondaires. Parmi les effets secondaires habituels, on retrouve une envie de dormir et des tremblements que l'on peut aisément atténuer en ajustant la dose. Dans de rares cas, la chorée peut durer plusieurs mois malgré la mise en place d'un traitement adéquat.

Une fois que le diagnostic est confirmé, une protection à long terme à base d'antibiotiques est recommandée pour prévenir toute récurrence de RAA.

2.7 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Pour ce qui est des traitements symptomatiques à court terme, l'aspirine (les salicylates) ainsi que les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens sont généralement bien tolérés. Le risque d'allergie à la pénicilline est relativement faible, mais son utilisation doit faire l'objet d'un suivi au cours des premières administrations. Les douleurs liées aux injections et le refus éventuel du patient par crainte des douleurs constituent les principaux problèmes ; par conséquent, il est recommandé d'expliquer la maladie et d'effectuer une anesthésie locale ainsi que de la relaxation avant de procéder à toute injection.

2.8 Quelle est la durée de la prévention secondaire ?

Le risque de rechute est plus élevé au cours des 3 à 5 ans suivant l'apparition de la maladie et le risque de cardite avec lésions augmente avec les poussées. Pendant ce temps, un traitement antibiotique régulier est recommandé pour prévenir toute nouvelle infection aux streptocoques chez tous les patients ayant déjà eu un RAA, et ce quelle que soit la gravité de la maladie, car même les cas les plus bénins peuvent également avoir de nouvelles poussées.

La plupart des médecins s'accordent sur le fait qu'il convient de poursuivre le traitement préventif à base d'antibiotiques pendant 5 ans au minimum après la dernière poussée ou jusqu'aux 21 ans de l'enfant. En cas de cardite sans lésion cardiaque, un second traitement prophylactique est recommandé pendant 10 ans ou jusqu'aux 21 ans du patient (en fonction de la date la plus éloignée). En cas de lésion cardiaque, un traitement prophylactique est recommandé sur 10 ans ou jusqu'à l'âge de 40 ans, voire plus en cas de complication de la maladie avec remplacement de valve cardiaque.

Il est recommandé de prévenir toute endocardite bactérienne par la mise en place d'un traitement antibiotique chez tous les patients ayant une lésion des valves cardiaques et pour lesquels un traitement ou une opération dentaire est nécessaire. Cette mesure est indispensable, car des bactéries peuvent se déplacer d'une partie du corps à l'autre, notamment à partir de la bouche, provoquant une infection des valves cardiaques.

2.9 Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

De nombreux traitements complémentaires et alternatifs sont disponibles, ce qui peut créer des confusions chez les patients et leurs familles. Il convient de réfléchir mûrement aux risques et aux bénéfices de ces traitements, étant donné que les bénéfices connus sont faibles et qu'ils sont coûteux en termes de temps, d'efforts imposés à l'enfant et d'argent. Si vous envisagez ce type de traitements, parlez des différentes options avec le rhumatologue de votre enfant. Certains traitements peuvent interagir avec les médicaments conventionnels. La plupart des médecins ne sont pas opposés à ces traitements complémentaires à condition que vous suiviez leurs recommandations.

Il est très important de ne pas arrêter de prendre les médicaments qui vous ont été prescrits. Lorsque des médicaments tels que des corticostéroïdes vous ont été prescrits pour maîtriser la maladie, il peut être très dangereux de ne plus les prendre alors que la maladie est toujours active. En cas de questions quant aux médicaments, parlez-en au médecin de votre enfant.

2.10 Quels types d'examens de suivi sont nécessaires ?

Des examens cliniques et biologiques de suivi réguliers sont nécessaires sur le long terme lorsque l'on a un rhumatisme articulaire aigu. Un suivi attentif est recommandé en cas de cardite et de chorée. Après une rémission, le cardiologue doit surveiller le calendrier du traitement préventif et réaliser des examens de suivi pour prévenir toute lésion cardiaque ultérieure.

2.11 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

Les symptômes aigus de la maladie régressent au cours des premiers jours voire des premières semaines. Cependant, le risque de poussées aiguës récurrentes persiste et une atteinte cardiaque peut entraîner des séquelles à vie. Il est nécessaire de mettre en place un traitement antibiotique pour prévenir toute récurrence de pharyngite streptococcique, et ce pendant plusieurs années.

2.12 Quel est le pronostic à long terme de cette maladie ?

La fréquence et la gravité des rechutes sont imprévisibles. L'apparition d'une cardite au cours de la première poussée augmente le risque de lésions, bien que l'on ait observé des cas de rémissions complètes après une cardite. Les lésions cardiaques les plus graves requièrent le remplacement des valves cardiaques.

2.13 Une guérison complète est-elle possible ?

Une rémission complète est possible, à moins que la cardite n'ait provoqué de graves lésions des valves cardiaques.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

S'ils sont soignés correctement et suivis régulièrement, les enfants atteints de rhumatisme articulaire aigu mènent généralement une vie toute à fait normale. Cependant, le soutien de la famille des personnes souffrant de cardite et de chorée est recommandé pendant les poussées.

Le problème principal réside dans l'observance des traitements antibiotiques de prévention sur le long terme. Les médecins de premier recours doivent être impliqués et il est primordial d'informer le patient pour améliorer l'observance du traitement, notamment chez les adolescents.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

En l'absence de séquelles cardiaques détectées lors des examens de suivi, aucune recommandation spécifique n'est à prendre concernant les activités de la vie quotidienne et les activités scolaires ; l'enfant peut pratiquer toutes les activités physiques qu'il souhaite. Les parents et les professeurs doivent faire tout leur possible pour permettre aux enfants malades de participer aux activités scolaires normalement, afin de garantir leur réussite sur le plan scolaire et de leur permettre d'être acceptés et appréciés par leurs amis ainsi que par les adultes. Au cours des phases aiguës de chorée, certaines tâches scolaires sont limitées ; la famille et les professeurs doivent se comporter en conséquence pendant 1 à 6 mois.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

Pratiquer un sport constitue un aspect essentiel de la vie quotidienne d'un enfant en pleine santé. Le traitement vise notamment à permettre aux enfants de mener une vie aussi normale que possible et de ne pas se sentir différents des autres enfants. Par conséquent, l'enfant peut participer à toutes les activités physiques dans la limite de ses forces. Toutefois, il peut être nécessaire de limiter les activités physiques au maximum et de rester aliter pendant la phase aiguë de la maladie.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Rien ne prouve que le régime alimentaire ait un impact sur la maladie. Généralement, l'enfant doit suivre un régime alimentaire équilibré et normal pour son âge. Un régime alimentaire sain, équilibré composé de protéines, de calcium et de vitamines en quantités suffisantes est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance. Les patients sous corticostéroïdes doivent éviter de se suralimenter, étant donné que ces médicaments augmentent l'appétit.

3.5 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l'évolution de la maladie ?

Rien ne prouve que les conditions météorologiques aient un impact sur la maladie.

3.6 Peut-on vacciner les enfants ?

Le médecin décidera quelle vaccination est appropriée pour l'enfant au cas par cas. Dans l'ensemble, il ne semble pas que les vaccinations provoquent une augmentation de l'activité de la maladie ou de graves effets secondaires chez ces patients. Néanmoins, il convient généralement d'éviter les vaccins vivants atténués, car ils peuvent hypothétiquement provoquer une infection chez les patients sous immunosuppresseurs ou agents biologiques. Il semble que les vaccins non vivants soient sûrs pour ces patients, même ceux sous immunosuppresseurs, bien qu'il soit impossible d'évaluer tous les effets secondaires même les plus rares des vaccins dans le cadre d'études. Les patients sous immunosuppresseurs à haute dose seront soumis à des examens visant à déterminer les concentrations en anticorps spécifiques à certains pathogènes après vaccination sur ordre de leur médecin.

3.7 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

La maladie n'est pas un obstacle à l'activité sexuelle ou aux grossesses. Toutefois, les patients sous traitement doivent toujours faire extrêmement attention aux effets secondaires potentiels de ceux-ci sur

le fœtus. On recommande aux patients de consulter leur médecin en ce qui concerne les moyens de contraception et leurs désirs d'enfants.

4. ARTHRITE RÉACTIONNELLE POST-STREPTOCOCCIQUE

4.1 Qu'est-ce que c'est ?

Des cas d'arthrite liée aux streptocoques ont été décrits aussi bien chez les enfants que chez les jeunes adultes. Cette pathologie est communément appelée « arthrite réactionnelle » ou « arthrite réactionnelle post-streptococcique » (PSRA).

L'arthrite réactionnelle post-streptococcique touche les enfants entre l'âge de 8 à 14 ans et les jeunes adultes entre l'âge de 21 à 27 ans. Elle se développe généralement sous 10 jours après une angine. Elle diffère du rhumatisme articulaire aigu, qui touche principalement les grosses articulations. En cas d'arthrite réactionnelle post-streptococcique, les grosses et les petites articulations ainsi que le squelette axial sont atteints. Elle dure généralement plus longtemps que le RAA, pendant 2 mois environ voire plus.

On peut observer une fièvre peu élevée avec des résultats anormaux des examens de laboratoire (protéine C réactive et/vitesse de sédimentation). Les marqueurs inflammatoires sont plus bas qu'en cas de RAA. Le diagnostic de la PSRA repose sur la présence d'arthrite avec signes d'infection streptococcique récente, des résultats anormaux des anticorps antistreptococciques (ASLO, DNase B) ainsi que l'absence de signes ou de symptômes orientant vers le RAA d'après les « critères de Jones ».

La PSRA diffère du RAA. Les patients atteints de PSRA n'auront probablement pas de cardite. Actuellement, l'Association Américaine du Cœur recommande un traitement antibiotique prophylactique pendant un an après apparition des symptômes. Ces patients doivent être suivis attentivement afin de détecter tout signe clinique ou échographique de cardite. En cas de maladie cardiaque, le patient doit être traité comme dans le cadre du RAA ; dans le cas contraire, le traitement prophylactique quant à lui peut être interrompu. Un suivi par un cardiologue est également recommandé.