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

Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA FIEBRE REUMÁTICA

1.1 ¿En qué consiste?

La fiebre reumática es una enfermedad que se desencadena tras una infección de la garganta por una bacteria llamada estreptococo. Hay varios grupos de estreptococos pero solamente el grupo A ocasiona esta enfermedad. Aunque la infección estreptocócica es una causa muy común de faringitis (infección de la garganta) en los niños de edad escolar, no todos los niños con faringitis desarrollarán fiebre reumática. La enfermedad puede dañar de forma permanente el corazón. Inicialmente, se manifiesta con dolor e inflamación transitoria de las articulaciones, y posteriormente, con carditis (inflamación del corazón). También, puede afectar a la piel, apareciendo erupciones y nódulos subcutáneos, así como al sistema nervioso central y producir trastornos del movimiento, llamados corea.

1.2 ¿Es muy frecuente?

Antes de que el tratamiento con antibióticos estuviese disponible, el número de casos era elevado en los países con climas cálidos. Una vez que el tratamiento con antibióticos pasó a ser una práctica habitual para tratar la faringitis, la frecuencia de esta enfermedad disminuyó, pero sigue afectando a muchos niños entre 5 y 15 años de edad en todo el mundo, siendo muy infrecuente en menores de 3 años. Es la primera causa de cardiopatía adquirida en jóvenes, en países en vías de desarrollo. Debido a sus manifestaciones articulares, se incluye entre

las numerosas enfermedades reumáticas de niños y adolescentes. La carga de la fiebre reumática se distribuye de forma desigual en el mundo.
La aparición de fiebre reumática varía de un país a otro. Existen países en los que no se registra ningún caso y otros países con unos porcentajes medios o elevados (más de 40 casos por cada 100.000 personas por año). Se calcula que existen más de 15 millones de casos de enfermedad cardíaca reumática en todo el mundo, con 282.000 casos nuevos y 233.000 muertes al año.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La enfermedad se produce en individuos genéticamente predispuestos como consecuencia de una respuesta anómala del sistema inmunitario a infecciones de la garganta por Streptococcus pyogenes, o Streptococcus β hemolítico del grupo A. En estos sujetos, el sistema inmune no solo ataca a la bacteria, sino que también ataca al propio organismo. Por ello, entre la infección y el comienzo de los síntomas transcurre un intervalo de tiempo variable.
Los antibióticos son necesarios para tratar la infección de garganta, detener la estimulación del sistema inmunitario y evitar nuevas infecciones, ya que infecciones nuevas pueden ocasionar un nuevo brote de la enfermedad. El riesgo de recurrencia es mayor en los primeros 3 años, tras el inicio de la enfermedad.

1.4 ¿Es hereditaria?

La fiebre reumática no es una enfermedad hereditaria, ya que no puede transmitirse directamente de padres a hijos. Sin embargo, si existen factores genéticos que aumentan la susceptibilidad a padecer esta enfermedad.

1.5 ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? ¿Puede prevenirse?

El ambiente y la cepa de estreptococo son factores importantes para el desarrollo de la enfermedad, pero en la práctica, es difícil predecir quién la sufrirá. La artritis y la inflamación del corazón están causadas por una respuesta anómala del sistema inmunitario frente a las

proteínas del estreptococo. Las posibilidades de sufrir la enfermedad son mayores si ciertos tipos de estreptococos infectan a una persona susceptible. El hacinamiento es un factor ambiental importante, ya que favorece la transmisión de las infecciones. La prevención de la fiebre reumática se basa en la identificación precoz de la infección de garganta por estreptococo y en el tratamiento adecuado con antibióticos. El antibiótico recomendado es la penicilina.

1.6 ¿Es contagiosa?

La fiebre reumática en sí misma no es contagiosa, pero la faringitis estreptocócica sí que lo es. Los estreptococos se transmiten de una persona a otra, por lo que la infección se asocia con el hacinamiento en casa, en la escuela o en el gimnasio. Para detener la transmisión de la enfermedad, es importante lavarse las manos con cuidado y evitar el contacto directo con personas infectadas.

1.7 ¿Cuáles son los síntomas principales?

La fiebre reumática suele presentar una combinación de síntomas que pueden ser exclusivos en cada paciente. Se presenta tras una faringitis o amigdalitis estreptocócica no diagnosticada o insuficientemente tratada.
La faringitis o la amigdalitis pueden reconocerse por la fiebre, el dolor de garganta, el dolor de cabeza, el enrojecimiento del paladar y de las amígdalas con secreciones purulentas, así como por el aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del cuello, que también son dolorosos. Sin embargo, estos síntomas pueden ser muy leves o encontrarse completamente ausentes en niños en edad escolar y adolescentes. Tras resolverse la infección, hay un periodo asintomático entre 2 y 3 semanas. Posteriormente, el niño puede presentar fiebre y los signos de la enfermedad que se describen a continuación.

Artritis

La artritis afecta principalmente a grandes articulaciones y a veces a varias al mismo tiempo (rodillas, codos, tobillos u hombros). Se llama «artritis migratoria y transitoria» porque se mueve de una articulación a otra. La artritis en las manos y en la columna cervical es menos frecuente. El dolor articular puede ser muy intenso a pesar de que la

inflamación no sea evidente. Debe tenerse en cuenta que el dolor suele desaparecer pronto, tras la administración de los fármacos antiinflamatorios. La aspirina es el antiinflamatorio que se utiliza con más frecuencia.

Carditis

La carditis (inflamación del corazón) es la manifestación más grave. El latido cardíaco acelerado durante el reposo o durante las horas de sueño puede generar sospecha de carditis reumática. La auscultación puede poner de manifiesto la presencia de soplos cardíacos de intensidad variable, indicando que existe una inflamación de las válvulas cardíacas, conocida como «endocarditis». Cuando la inflamación afecta a la membrana que rodea el corazón, puede acumularse líquido alrededor de este, y provocar una «pericarditis», aunque esta no suele ocasionar síntomas, y desaparece por sí sola. En los casos más graves, la pared muscular del corazón se puede inflamar y debilitar, esto es conocido como «miocarditis», en estos casos, no se bombea la sangre de forma adecuada y se manifiesta clínicamente con tos, dolor torácico y aumento de frecuencia cardiaca y respiratoria. Los niños con carditis deben ser valorados por un cardiólogo pediátrico. La cardiopatía valvular reumática aunque puede estar presente tras un primer ataque de fiebre reumática, suele ser una consecuencia de episodios repetidos y puede convertirse en un grave problema en la vida adulta, por lo que la prevención es de gran importancia.

Corea

El término corea deriva de una palabra griega que significa baile. La corea es un trastorno del movimiento, consecuencia de la inflamación de partes del cerebro que controlan la coordinación de los movimientos. Afecta entre el 10 y el 30 % de los pacientes con fiebre reumática. A diferencia de la artritis y la carditis, la corea aparece de manera tardía en el curso de la enfermedad, habitualmente entre 1 y 6 meses tras la infección de garganta. La presencia de estos movimientos involuntarios y sin sentido, producen inicialmente dificultad para escribir, vestirse y asearse, y pueden interferir en la marcha y la alimentación. Los movimientos pueden suprimirse de forma voluntaria durante cortos periodos de tiempo, pueden desaparecer durante el sueño o aumentar como consecuencia del estrés o del cansancio. Los niños en edad escolar, disminuyen su rendimiento académico debido a la dificultad

para la concentración y a la ansiedad e inestabilidad anímica que provoca. Si es sutil, puede pasar desapercibida, o confundirse con una alteración del comportamiento y con tics. Aunque desaparece en 2 a 6 meses, es necesario un tratamiento de apoyo y seguimiento.

Erupción cutánea

La afectación cutánea es menos frecuente que el resto de manifestaciones de la fiebre reumática. Puede aparecer una erupción rosada cuyos bordes rojizos se expanden progresivamente dejando un centro claro, llamada «eritema marginado». Se localiza en el tronco, las nalgas y las extremidades y puede adoptar forma de anillos concéntricos. La otra manifestación son los «nódulos subcutáneos» que son duros, móviles e indoloros, del tamaño de un guisante y se encuentran debajo de la piel, habitualmente sobre las articulaciones. Estos dos signos están presentes en menos del 5 % de los casos y pueden pasar desapercibidos por su aparición sutil y transitoria. Tanto los nódulos como el eritema marginado se asocian con la miocarditis (inflamación del músculo del corazón). Otros síntomas que pueden ser detectados por los padres en las primeras fases de la enfermedad son la fiebre, el cansancio, la pérdida de apetito, la palidez, el dolor abdominal y el sangrado nasal.

1.8 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

Los síntomas iniciales y la evolución de la enfermedad son muy variables. La presentación más frecuente es la aparición de un soplo cardíaco en niños mayores o adolescentes con artritis y fiebre. Los niños más pequeños suelen presentar carditis con menos síntomas articulares.

Los pacientes con corea pueden no presentar otros síntomas, o asociar también una carditis, por lo que se recomienda un estudio cardiológico a todos los niños con corea.

1.9 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

La fiebre reumática es una enfermedad que afecta a niños en edad escolar y a jóvenes hasta los 25 años. Es muy poco frecuente antes de los 3 meses y más del 80 % de los pacientes tiene una edad

comprendida entre los 5 y 19 años. Sin embargo, si no se cumple el régimen antibiótico recomendado, pueden aparecer recurrencias de la enfermedad a edades más tardías. Los síntomas son idénticos.

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

Desafortunadamente no existe ninguna prueba que confirme por sí sola el diagnóstico de fiebre reumática. Por este motivo se utilizan los criterios de Jones, que exigen la combinación de criterios mayores y menores. Estos criterios están compuestos por las manifestaciones clínicas de la fiebre reumática, afectación cutánea, carditis, artritis, corea, otras y por hallazgos en pruebas de laboratorio y en el electrocardiograma, en niños con infección estreptocócica reciente comprobada.

2.2 ¿Qué enfermedades se parecen a la fiebre reumática?

Existe una enfermedad llamada «artritis reactiva post-estreptocócica» que también se produce tras la faringitis estreptocócica, pero que presenta artritis de mayor duración y que tiene un riesgo menor de carditis. La artritis idiopática juvenil es otra enfermedad que puede confundirse con la fiebre reumática, pero la duración de la artritis es superior a las 6 semanas. Otras enfermedades que cursan con artritis y fiebre y pueden dar manifestaciones similares a la fiebre reumática son: la enfermedad de Lyme, la leucemia o las artritis reactivas causadas por otras bacterias o virus. En ocasiones se puede realizar un diagnóstico erróneo de fiebre reumática en niños con soplos benignos o soplos por enfermedades cardiacas congénitas o adquiridas.

2.3 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

Algunas pruebas son esenciales para el diagnóstico y el seguimiento. Para el diagnóstico de fiebre reumática es preciso confirmar que ha habido infección por estreptococo.

En la mayoría de los pacientes no hay signos de infección de garganta y el sistema inmunitario ha eliminado los estreptococos de la garganta en el momento del inicio de la enfermedad, por lo que el frotis faríngeo no

será de ayuda. Existen análisis de sangre para detectar los anticuerpos generados contra los estreptococos, conocidos como anti-estreptolisina O (ASTO) o anti-DNasa. Un aumento de los títulos (niveles) de estos anticuerpos en muestras separadas por 2 a 4 semanas, indica infección reciente. Sus niveles no se correlacionan con la gravedad de la enfermedad. Al igual que en otras enfermedades reumatológicas, los análisis muestran signos de inflamación sistémica en casi todos los pacientes, excepto en aquellos niños que presentan como único síntoma la corea, y estos pacientes pueden tener también valores normales de ASTO, lo que dificulta su diagnóstico.
Un resultado elevado del ASTO y DNasa B debe valorarse en un contexto clínico, puesto que, por sí solo, no implica en absoluto que exista una fiebre reumática. De hecho, muchos niños sanos presentan una elevación de estos, sin otros síntomas de la enfermedad.

2.4 ¿Cómo se detecta la carditis?

El síntoma más frecuente de la carditis es la aparición de un soplo cardiaco, consecuencia de la inflamación de las válvulas del corazón, y suele detectarse mediante la auscultación de los sonidos cardíacos por parte del médico. Un electrocardiograma, que registra la actividad eléctrica del corazón, es útil para valorar la presencia de afectación cardíaca. La radiografía de tórax puede servir para comprobar si existe un aumento de tamaño del corazón.
Una vez que se sospecha carditis se pueden realizar pruebas más complejas y sensibles como un ecocardiograma con Doppler. Estas pruebas son indoloras y la única molestia es que el niño debe mantenerse quieto durante su realización.

2.5 ¿Puede tratarse o curarse?

La fiebre reumática es un problema importante de salud en algunos lugares del mundo, pero puede prevenirse tratando la faringitis estreptocócica nada más se detecta. El tratamiento con antibióticos iniciado en el plazo de 9 días tras el comienzo de la faringitis es efectivo a la hora de prevenir la fiebre reumática aguda. Los síntomas de la fiebre reumática se tratan con medicamentos antiinflamatorios no esteroideos. La recuperación completa es frecuente, a no ser que la carditis haya dañado las válvulas cardiacas.

En la actualidad, se están llevando a cabo investigaciones para producir una vacuna que pueda proteger frente a los estreptococos: la prevención de la infección inicial proporcionaría protección frente a la reacción anómala del sistema inmunitario. Este enfoque podría convertirse en la prevención de la fiebre reumática en el futuro.

2.6 ¿Cuáles son los tratamientos?

Durante los últimos años, no ha habido nuevas recomendaciones de tratamiento. Mientras la aspirina ha permanecido como la base del tratamiento, la acción exacta de su efecto sigue sin estar clara, aunque parece estar relacionada con sus propiedades antiinflamatorias. Otros antiinflamatorios no esteroideos (AINES) están recomendados para tratar la artritis, durante 6 u 8 semanas, o hasta que esta desaparezca. Para la carditis grave, se recomienda reposo en cama y, en algunos casos, corticoesteroides (prednisona) por vía oral durante 2 o 3 semanas, reduciendo la dosis del fármaco de forma gradual tras controlar la inflamación.
En caso de corea, es necesario el apoyo de los padres en los cuidados personales y en las tareas escolares. La corea se puede tratar con esteroides, haloperidol o ácido valproico. Los efectos secundarios habituales de estos fármacos son temblor y somnolencia, que pueden controlarse con facilidad ajustando la dosis. A pesar de recibir un tratamiento adecuado los movimientos anormales pueden durar varios meses.
Tras confirmar el diagnóstico, se recomienda la protección a largo plazo con antibióticos para evitar la reaparición de la fiebre reumática aguda.

2.7 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

Tanto los salicilatos, como otros antiinflamatorios no esteroideos suelen ser bien tolerados. La utilización de los corticoesteroides, a dosis altas, puede producir ganancia de peso, acné, estrías y aumento del vello corporal. Dado que la prevención de la enfermedad se basa en la administración periódica de penicilina, conviene tener presente que existe un riesgo, aunque muy bajo, de que el paciente desarrolle alergia a la penicilina. Las inyecciones de penicilina son dolorosas, lo que complica el cumplimiento del tratamiento preventivo.

2.8 ¿Cuánto tiempo debería durar la prevención secundaria?

El riesgo de recaída es alto durante los primeros 3 ó 5 años tras el inicio de la enfermedad y el riesgo de desarrollar carditis aumenta con cada episodio de la enfermedad. Durante este tiempo, para todos los pacientes que hayan presentado fiebre reumática, independientemente de su gravedad, se recomienda el tratamiento con antibióticos para evitar nuevas infecciones por estreptococos, ya que las formas leves también pueden presentar brotes.

La mayoría de los médicos están de acuerdo en que la prevención con antibióticos debe continuar durante al menos 5 años tras el último ataque, o hasta que el niño tenga 21 años. En caso de carditis sin daño cardíaco, se recomienda la profilaxis secundaria durante 10 años o hasta que el paciente tenga 21 años de edad (lo que sea más largo). Si se produce daño cardíaco, se recomiendan 10 años de profilaxis, o hasta la edad de 40 años, o más tarde, si la enfermedad se ha complicado y ha precisado valvuloplastia (sustitución de válvulas).

Se recomienda la prevención de la endocarditis bacteriana con antibióticos para todos los pacientes con daño en las válvulas cardíacas que se sometan a extracciones o manipulaciones dentales, o a cualquier cirugía. Esta medida es necesaria porque las bacterias pueden moverse de un sitio a otro del cuerpo, especialmente desde la boca, y causar infección de las válvulas cardíacas.

2.9 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles, esto puede confundir a los pacientes y a sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo, carga para el niño y dinero. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, conviene comentar estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Algunas estrategias pueden interaccionar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán a los tratamientos complementarios, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos

que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos como los corticoesteroides para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

2.10 ¿Qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

Es necesario realizar controles periódicos que se mantendrán a largo plazo. Se recomienda un seguimiento más estrecho en los casos que presenten carditis y corea. Tras la remisión de los síntomas, se debe establecer un calendario para el tratamiento preventivo y para las revisiones por parte del cardiólogo.

2.11 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

Los síntomas agudos de la enfermedad remiten en varios días o semanas. Sin embargo, siempre existe el riesgo de recurrencia sobre todo en los primeros 5 años tras la enfermedad. La afectación cardíaca puede causar síntomas de por vida. El mantenimiento del tratamiento preventivo (profilaxis) con penicilina es obligatorio para disminuir la probabilidad de recaídas.

2.12 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?

Las recaídas son impredecibles, tanto en lo relativo a cuándo sucederán como a su intensidad. El haber tenido una carditis en el primer brote, aumenta el riesgo de tener secuelas, aunque se puede producir una curación completa. En ocasiones es necesaria la cirugía de recambio valvular para los pacientes con lesiones significativas en las válvulas del corazón.

2.13 ¿Es posible recuperarse completamente?

La recuperación completa es posible, a menos que la carditis haya dado lugar a un daño grave en las válvulas cardíacas.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Con la atención adecuada y las revisiones regulares, la mayoría de los niños con fiebre reumática llevan una vida normal. Sin embargo, para los pacientes con carditis y corea, se recomienda el apoyo de la familia durante los brotes.

La principal preocupación es el cumplimiento a largo plazo de la prevención con antibióticos. Los servicios de atención primaria deben estar implicados y es necesaria la educación para mejorar el cumplimiento del tratamiento, especialmente en el caso de los adolescentes.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Durante la fase aguda de la enfermedad se debe guardar reposo, máxime si existe carditis. Esto interfiere, evidentemente con la escolarización y la vida diaria de los niños. Sin embargo, una vez que desaparecen los síntomas, no debe existir ninguna limitación para las actividades cotidianas escolares. Los pacientes con corea, presentan mayor dificultad para mantener un adecuado rendimiento escolar. Los familiares, los profesores y los médicos que lo atiendan, deben estar preparados e informados para ayudar al niño durante esos meses.

3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible. Tras la fase aguda, en la que el niño debe permanecer en reposo, no tiene que tener ninguna restricción de su actividad deportiva, siempre y cuando no exista daño cardiaco que recomiende lo contrario.

3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existen pruebas de que la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe disfrutar de una dieta equilibrada y normal para su edad. Los pacientes que reciben corticoides pueden ver aumentado

su apetito, y estos deben evitar comer en exceso.

3.5 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No existen pruebas de que el clima pueda influir sobre las manifestaciones de la enfermedad.

3.6 ¿Puede vacunarse al niño?

El médico deberá decidir qué vacunas puede recibir el niño, considerando cada caso de forma individualizada. En general, las vacunas no parecen aumentar la actividad de la enfermedad y no provocan acontecimientos adversos graves en los pacientes. Sin embargo, por lo general, deben evitarse las vacunas atenuadas debido al riesgo hipotético de inducción de la infección en pacientes que reciben corticoides a altas dosis o durante periodos prolongados.

3.7 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

No existen restricciones sobre la actividad sexual o el embarazo como consecuencia de la enfermedad. Sin embargo, todos los pacientes que tomen medicamentos deben tener mucho cuidado con los posibles efectos de los mismos sobre el feto. Se aconseja a los pacientes que consulten con su médico acerca del control de la anticoncepción y el embarazo.

4. ARTRITIS REACTIVA POST-ESTREPTOCÓCICA

4.1 ¿En qué consiste?

Se han descrito casos de artritis asociada a infección estreptococócica tanto en niños como en adultos, que no cumplen los criterios diagnósticos de fiebre reumática (criterios de Jones).
La artritis reactiva post-estreptocócica (ARPS) suele afectar a los niños entre 8 y 14 años de edad y a los adultos jóvenes entre 21 y 27 años. Habitualmente se desarrolla en el plazo de 10 días tras una infección de garganta. A diferencia de la fiebre reumática aguda (FRA), en la que la

artritis afecta principalmente a las grandes articulaciones, los pacientes con ARPS, pueden desarrollar artritis de las articulaciones grandes, pequeñas y afectar el esqueleto axial. Además, la duración de la sintomatología articular es mayor que en la FRA, alrededor de 2 meses. Los pacientes con ARPS pueden presentar fiebre de bajo grado y mostrar resultados en los análisis compatibles con inflamación. Aunque los marcadores inflamatorios son menores que en la FRA. El diagnóstico de ARPS se basa en la artritis, en pacientes con signos de infección reciente por estreptococos, que muestran elevación de anticuerpos contra estreptococos (ASTO, anti-DNasa B) y no cumplen los criterios diagnósticos de FRA.

Algunos de los pacientes con ARPS pueden desarrollar en el futuro carditis. En la actualidad, la Asociación Estadounidense del Corazón recomienda la administración de antibióticos profilácticos durante un año tras el inicio de los síntomas. Además, estos pacientes deben vigilarse con atención en busca de evidencias clínicas y ecocardiográficas de carditis. Si se produce enfermedad cardíaca, el paciente debe tratarse igual que en el caso de la FRA.