



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

Reumatisk Feber och Reaktiv Artrit efter Streptokocker

1. VAD ÄR REUMATISK FEBER?

1.1 Vad är det?

Reumatisk feber är en sjukdom som orsakas av en halsinfektion med en bakterie som kallas streptokocker. Det finns flera grupper av streptokocker, men endast grupp A orsakar reumatisk feber. Streptokockinfektion är en mycket vanlig orsak till halsinfektion hos barn i skolåldern. Av dessa insjuknar endast en mycket liten andel i reumatisk feber. Reumatisk feber kan orsaka inflammation och skador på hjärtat. Sjukdomen börjar med kortvariga ledsmärter och ledsvullnad, men senare kan inflammation i hjärtat tillkomma och/eller tillkomst av onormala och ofrivilliga rörelsestörningar (korea) på grund av hjärninflammation. Hudutslag kan också förekomma.

Hur vanligt är det?

Innan vi hade tillgång till antibiotikabehandling var antalet fall av reumatisk feber högt i länder med varmt klimat. Efter att man började behandla halsinfektioner med antibiotika, minskade frekvensen av reumatisk feber, men det förekommer fortfarande hos barn i åldern 5–15 år över hela världen. Av dessa drabbas en liten andel av hjärtpåverkan. Eftersom sjukdomen går med ledinflammation räknas den in bland de reumatiska sjukdomarna hos barn och ungdomar. Förekomsten av reumatisk feber är ojämnt fördelad runt om i världen. Förekomsten av reumatisk feber varierar från land till land. Det finns länder där inget fall registrerats och länder med medelhög eller hög

förekomst (mer än 40 fall per 100 000 personer per år). Det finns uppskattningsvis 15 miljoner fall av reumatisk hjärtsjukdom över hela världen med 282000 nya fall och 233000 dödsfall per år.

1.3 Vad är orsakerna till sjukdomen?

Sjukdomen är resultatet av ett onormalt immunsvaret mot halsinfektion med *Streptococcus pyogenes* eller grupp A β -hemolytiska streptokocker. Halsont föregår insjuknandet med en asymtomatisk period som kan variera i längd. Även det som kallas stjärtfluss kan ge reumatisk feber. Stjärtfluss är en streptokockinfektion i underlivet och ändtarmsöppningen.

Antibiotikabehandling behövs för att behandla infektioner med Streptokocker, stoppa aktiveringen av immunsystemet och förhindra nya infektioner, eftersom nya infektioner kan orsaka ett nytt insjuknande. Risken för upprepade sjukdomsepisoder är högre under de första tre åren efter det första sjukdomsutbrottet.

Reumatisk feber är inte en ärftlig sjukdom. Det finns dock familjer med flera medlemmar som utvecklat reumatisk feber. Detta kan bero på genetiska faktorer som är kopplade till hur streptokockinfektioner överförs från person till person eller hur deras immunsystem tar hand om streptokocker. Streptokockinfektion kan överföras genom droppsmitta från luftvägarna.

1.5 Varför har mitt barn fått den här sjukdomen? Kan sjukdomen undvikas?

Miljön och streptokockstammen är viktiga faktorer för sjukdomsutvecklingen, men i praktiken är det svårt att förutse vem som kommer att få reumatisk feber. Ledinflammation och hjärtinflammation orsakas av abnormt immunsvaret mot streptokockproteiner. Risken att få sjukdomen är högre om vissa typer av streptokocker infekterar en mottaglig person. Förebyggande av reumatisk feber bygger på en snabb diagnos och antibiotikabehandling (rekommenderat antibiotika är vanligt penicillin).

1.6 Är den smittsamt?

Reumatisk feber i sig är inte smittsamt. Däremot är streptokockinfektionen smittsam. Streptokocker sprids från person till person och spridning av infektion kan därför vara associerat med ex trängsel hemma, i skolor eller på idrottsanläggningar. Noggrann handtvätt och undvikande av nära kontakt med individer med halsinfektioner är viktigt för att stoppa sjukdomsutbredningen

1.7 Vad är de viktigaste symtomen?

Reumatisk feber visar sig med en kombination av symtom som kan variera från patient till patient. Symtomen uppstår efter en obehandlad infektion (halsfluss/tonsillit, stjärtfluss) med streptokocker.

Halsfluss känns igen genom feber, ont i halsen, huvudvärk, röd gom och förstörade halsmandlar med beläggningar samt förstörade och ömma lymfkörtlar på halsen. Dessa symtom kan emellertid vara mycket milda eller helt frånvarande i skolåldern. När den akuta infektionen har lagt sig ses en asymtomatisk period på 2-3 veckor. Därefter kan barnet börja få symtom i form av feber och sjukdomstecken som beskrivs nedan.

Ledinflammation

Ledinflammation drabbar för det mesta flera stora leder samtidigt eller flyttar från en led till en annan, ofta med besvär från en eller två leder åt gången (knän, armbågar, anklar eller axlar). Det kallas migrerande och övergående ledinflammation. Ledinflammation i händer och halsryggen är mindre vanligt. Ledsmärtan kan vara svår, trots att det inte alltid finns någon uppenbar ledsvullnad. Smärtan svarar oftast bra på behandling med antiinflammatoriska läkemedel.

Hjärtpåverkan

Inflammation av hjärtat är allvarligaste sjukdomsmanifestationen. Onormalt snabb hjärtrytm under vila eller sömn kan leda till misstanke om hjärtinflammation. Vid en undersökning av hjärtat kan man då upptäcka nytillkomna blåsljud som i sin tur kan tyda på en påverkan på hjärtat. Blåsljudet kan variera från ett diskret biljud till ett tydligt blådljud som kan beror på inflammation av hjärtklaffarna (endokardit). Om det finns inflammation i hjärtsäcken (perikardit) så kan vätska

samlas runt hjärtat, men det orsakar vanligtvis inga symptom och går över av sig själv. I de allvarligaste fallen av hjärtmuskelinflammation (myokardit) kan hjärtats pumpförmåga bli försvagad. Det kan ge symptom i form av hosta, bröstsmärta och snabb puls och andning. Patienten bör då hänvisas akut till en kardiolog och undersökas vidare. Reumatisk hjärtinfarkt kan uppkomma redan vid första insjuknandet i reumatisk feber, men det är oftast en följd av upprepade sjukdomsepisoder och framför allt kan det bli ett problem senare i vuxenlivet, därför är förebyggande behandling avgörande.

Korea (ofrivilliga rörelser)

Uttrycket korea härstammar från ett grekiskt ord som betyder dans. Korea är en rörelsestörning som orsakas av inflammation i delar av hjärnan som styr samordning av rörelser. Det påverkar 10-30% av patienterna med reumatisk feber. Till skillnad från ledinflammation och hjärtinflammation framträder korea senare under sjukdomsförloppet, från 1 till 6 månader efter halsinfektionen. Tidiga tecken är svårigheter att skriva, svårigheter med påklädning eller till och med svårigheter att gå och äta på grund av darrande, ofrivilliga rörelser. Rörelserna kan ibland viljemässigt kontrolleras under korta perioder, de kan försvinna under sömnen, men förvärras ofta av stress eller trötthet. Ofta påverkas skolprestationen pga nedsatt koncentration, ångest, humörsvängningar och nedstämdhet. Om symtomen är diskreta kan de misstolkas som en beteendestörning. Rörelsestörningen är övergående, men det behövs stödjande behandling och uppföljning.

Hudutslag

Mindre vanliga manifestationer av reumatisk feber är hudförändringar, dels erythema marginatum, som ser ut som röda ringar och dels smärtfria knölar i underhudens fett (subkutana noduli). Erythema marginatum ses hos mindre än 5% av fallen och kan lätt förbises på grund av att de kan vara både diskreta och övergående. Knölar har normal hudfärg och sitter vanligtvis över lederna. Hudförändringarna uppkommer inte isolerade, utan uppträder tillsammans med inflammation i hjärtmuskeln (myokardit). Det finns även andra symptom som observeras av föräldrar såsom feber, trötthet, aptitlöshet, blekhet, buksmärta och näsblod som kan uppstå i tidiga skeden av sjukdomen.

Är sjukdomen likadan för alla?

Den vanligaste symtomet är blåsljud över hjärtat hos ett äldre barn/yngre vuxna med ledinflammation och feber. Yngre patienter tenderar att oftare ha en sjukdomsbild med hjärtengagemang och mindre besvär från ledinflammationer.

Korea kan vara den enda sjukdomsmanifestationen eller i kombination med hjärtinflammation. Uppföljning och undersökning av en kardiolog bör alltid göras.

Reumatisk feber ses framför allt hos skolbarn och ungdomar upp till 25 års ålder. Den är sällsynt före 3 års ålder och mer än 80 % av patienterna är mellan 5 och 19 år. Den kan dock inträffa senare i livet.

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

Hur ställer man diagnosen?

Sjukdomstecknen och olika undersökningar är det som är viktigast för att ställa diagnosen, eftersom det inte finns något specifikt test för sjukdomen. Kliniska symptom som ledinflammationer, hjärtengagemang, korea, hudförändringar, feber, påvisad streptokockinfektion och påverkan på hjärtrytmen (vilket kan ses på EKG) hjälper alla till att fastställa diagnosen (kallas för Jones-kriterier). Bevis på att patienten haft en tidigare streptokockinfektion är vanligtvis nödvändigt för att ställa diagnosen.

Vilka andra sjukdomar liknar reumatisk feber?

Det finns en sjukdom som kallas post-streptokockreaktiv artrit som också uppträder efter en streptokockinfektion, men där ledinflammationerna kvarstår längre och där risken för hjärtengagemang är mycket mindre. Juvenil idiopatisk artrit är en annan sjukdom som liknar reumatisk feber, men där kvarstår ledinflammationen längre än 6 veckor. Borrelia, leukemi och reaktiv artrit, som orsakas av andra bakterier eller virus, kan också presentera med ledinflammation. Ofarliga blåsljud (vanliga blåsljud utan hjärtsjukdom), medfödda eller andra förvärvade hjärtsjukdomar kan

Ibland påminna om och misstas för reumatisk feber.

Hur viktigt är det med blodprover och andra undersökningar?

Vissa blodprover och undersökningar är nödvändiga för diagnos och uppföljning. Blodprover är användbara under pågående sjukdom för att bekräfta diagnosen.

Liksom hos många andra reumatiska sjukdomar ses tecken på systemisk inflammation hos nästan alla patienter, förutom hos dem som enbart har korea. Hos de flesta patienter har halsinfektionen gått över och det finns inte några kvarstående tecken på streptokocker i halsen, när de olika symtomen på sjukdomen uppträder. Det finns blodprov som kan detektera streptokockantikroppar, även om föräldrarna och / eller patienten inte kan minnas att barnet haft en streptokockinfektion. Stigande titrar (nivåer) av dessa antikroppar (anti-streptolysin O (ASO) och DNase B) kan detekteras genom blodprov utförda med 2-4 veckors mellanrum. Höga titrar indikerar en nyligen genomgången infektion, men det finns ingen bevisad relation till sjukdomens svårighetsgrad. För patienter med korea har dessa streptokocktester lågt värde då de vanligen är normala, vilket gör diagnosen svårare. Positivt ASO- eller DNase B-testresultat betyder att patienten tidigare träffat på streptokocker som stimulerat immunsystemet att producera antikroppar, men innebär inte i sig att en patient har diagnosen reumatisk feber. Hos patienter utan symptom är antibiotikabehandling därför inte nödvändigt.

Hur diagnosticeras hjärtpåverkan?

Ett nytillkommet blåsljud, till följd av inflammation på hjärtklaffarna är den vanligaste formen av hjärtpåverkan och upptäcks vanligtvis när en läkare lyssnar på hjärtat med stetoskop. Ett EKG kan användas för att bedöma omfattningen av hjärtpåverkan. Hjärt- och lungröntgen är också viktigt för att bedöma en eventuell hjärtförstoring.

Ultraljud av hjärtat är en mycket bra metod för att upptäcka förändringar. Denna undersökning är helt smärtfri och den enda problemet är att barnet måste ligga stilla under undersökningen

Kan sjukdomen botas?

Reumatisk feber är ett viktigt hälsoproblem i vissa delar av världen, men det kan förebyggas genom att behandla infektioner med streptokocker. Antibiotikabehandling som inleds inom 9 dagar efter det att infektionen började förebygger effektivt akut reumatisk feber. Symtom på reumatisk feber behandlas med antiinflammatoriska läkemedel.

Forskning pågår för att ta fram ett vaccin som kan skydda mot streptokocker. Genom att förebygga den ursprungliga infektionen skulle ett skydd skapas mot den onormala immunreaktionen. Ett vaccin skulle eventuellt kunna förebygga reumatisk feber i framtiden.

Vilka behandlingar finns?

Under de senaste åren har det inte tillkommit några nya behandlingsrekommendationer. Acetylsalicylsyra kvarstår som grundsten i behandlingen, men den exakta verkningsmekanismen är oklar, men är sannolikt relaterat till läkemedlets antiinflammatoriska egenskaper. Andra anti-inflammatoriska läkemedel (Cox-hämmare, icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel, NSAID) rekommenderas för ledinflammation under en period av 6–8 veckor eller till dess den försvinner. Cox-hämmare kan också användas istället för acetylsalicylsyra

Vid allvarlig inflammation i hjärtat rekommenderas vila och ibland kortison (prednisolon) under 2–3 veckor. Dosen av kortison sänks gradvis efter att inflammationen bedömts vara under kontroll, vilket fastställs genom att observera symtomen och genom blodprov.

Vid korea behövs vanligen stöd från föräldrar för att klara bland annat personlig vård och skoluppgifter. Läkemedel för att minska problemen inkluderar steroider, haloperidol eller valproinsyra, vilka kan ordinerars med noggrann övervakning av biverkningar. Vanliga biverkningar är sömnhet och darrningar som ofta kan kontrolleras genom dosjustering. I några fall kan korean kvarstå i flera månader trots adekvat behandling.

Efter att diagnosen har bekräftats rekommenderas långvarigt skydd med penicillin för att undvika återkommande infektioner som kan trigga återfall i reumatisk feber.

2.7 Vad är biverkningarna av läkemedelsbehandling?

När det gäller kortvarig symptomatisk behandling med salicylater och andra Cox-hämmare ses vanligen få biverkningar. Risken för penicillinallergi är låg, men bör tas i åtanke. Om penicillin ges intravenöst kan ett problem vara att det gör ont med nålsättning. Detta kan förebyggas genom information och bra förberedelse såsom exempelvis bedövningsplåster innan nålsättning.

2.8 Hur länge ska förebyggande behandling pågå?

Risken för återfall är högre de första 3–5 år efter insjuknandet och risken för att utveckla påverkan på hjärtat ökar med varje återfall. Under denna tid rekommenderas därför förebyggande antibiotikabehandling för att förhindra nya streptokockinfektioner. Detta gäller alla patienter som har haft reumatisk feber, oavsett svårighetsgraden, eftersom milda former också kan ge återfall. De flesta läkare är överens om att antibiotikabehandling ska fortsätta i minst 5 år efter den sista attacken eller tills ungdomen är 21 år. I händelse av hjärtpåverkan utan påvisbar skada rekommenderas sekundär profylax i 10 år eller tills patienten är 21 år gammal (den tid som är längst). Om det finns en bestående skada på hjärtat, rekommenderas 10 års profylax eller till 40 års ålder – eller om sjukdomen senare i livet medför att hjärtklaffen måste bytas ut. För alla patienter med hjärtklaffsengagemang och som genomgår tandvård eller kirurgi rekommenderas förebyggande behandling med antibiotika. Denna åtgärd är nödvändig eftersom bakterier kan strömma ut från andra ställen i kroppen, speciellt från munnen och orsaka infektion på hjärtklaffarna.

2.9 Finns det några alternativa behandlingar?

Det finns många alternativa terapier tillgängliga och det kan vara förvirrande för patienter och deras familjer. Det är viktigt att noggrant väerväga riskerna och fördelarna med dessa terapier, eftersom det finns lite bevisad nytta och de kan vara kostsamma både när det gäller tid, besvär för barnet och pengar. Om du vill veta mer om alternativa behandlingsmetoder är det klokt att diskutera dessa alternativ med din barnreumatolog. Vissa behandlingar kan interagera med konventionella mediciner. De flesta läkare kommer inte att motsätta sig andra behandlingar, förutsatt att du följer medicinsk rådgivning. Det är väldigt

viktigt att du inte slutar ta dina föreskrivna läkemedel. När läkemedel, såsom kortikosteroider, behövs för att hålla sjukdomen under kontroll, kan det vara mycket farligt att sluta ta dem om sjukdomen fortfarande är aktiv. Diskutera alltid medicinska problem med ditt barns läkare.

2.10 Vilka typer av regelbundna kontroller är nödvändiga?

Regelbundna kontroller och undersökningar kan krävas vid långvarig sjukdom. Tätare uppföljning rekommenderas i fall där det finns hjärtpåverkan och korea. Efter remission, dvs att symtomen gått över, rekommenderas förebyggande behandling och långvarig uppföljning under överinseende av en kardiolog för att upptäcka senkomplikationer.

2.11 Hur länge brukar sjukdomen fortgå?

Akuta symptom på sjukdomen går ofta över efter en period om några dagar till veckor. Risken för återkommande attacker av akut reumatisk feber kvarstår, och om det föreligger påverkan på hjärtat kan detta orsaka livslånga symptom. Fortsatt antibiotikabehandling för att förhindra återfall av streptokockinfektioner är nödvändig i många år.

2.12 Vad är den långsiktiga prognosen för sjukdomen?

Det är svårt att förutse eventuella återfall, både vad gäller tid och svårighetsgrad. Hjärtpåverkan vid första insjuknandet ökar risken för framtida skador på klaffar, även om fullständig läkning kan ske i vissa fall. De mest allvarliga hjärtklaffsskadorna kräver kirurgi och byte av hjärtklaff.

2.13 Är det möjligt att återhämta sig helt?

Fullständig återhämtning är möjlig, såvida inte sjukdomen gett svår skada på hjärtklaffarna.

3. VARDAGSLIVET

3.1 Hur kan sjukdomen påverka barnet och familjens dagliga liv?

Med rätt vård och regelbundna kontroller kan de flesta barn med reumatisk feber leva ett helt normalt liv. Familjestöd under försämringsperioder rekommenderas dock för patienter med hjärtpåverkan och korea/ofrivilliga rörelser. Det viktigaste är att patienterna följer de behandlingsråd som ges och förebygger nya insjuknanden med antibiotika. Primärvården måste ofta involveras för att stötta och följa upp att patienterna tar sin behandling, särskilt vad gäller ungdomar.

3.2 Hur påverkas skolan?

Om det inte finns någon kvarstående påverkan på hjärtat, finns det ingen speciell rekommendation för dagliga aktiviteter eller skolgång. Barn kan fortsätta med alla aktiviteter. Föräldrar och lärare bör göra vad de kan för att låta barnet delta i alla skolaktiviteter på ett normalt sätt, både för att barnet inte ska komma efter i skolan, men också för att barnet inte ska känna sig annorlunda och utanför. Vid perioder med korea krävs däremot ofta anpassningar för att klara skoluppgifterna, och familjer och lärare kan behöva hitta lösningar för detta, ofta under 1 till 6 månaders tid.

3.3 Vad gäller angående idrott?

Att idrotta och röra sig är en viktig del av varje barns vardag. Ett av syftena med behandling är att barn ska kunna leva ett så normalt liv som möjligt och inte känna sig annorlunda än sina kamrater. Barnet kan delta i de aktiviteter som barnet känner att det orkar med. Under den akuta sjukdomsfasen kan det däremot krävas att barnet vilar och att den fysiska aktiviteten måste begränsas.

3.4 Vad gäller angående kost?

Det finns inget som talar för att kost kan påverka sjukdomen. Barnet bör ha en balanserad, normal diet för sin ålder. En hälsosam, balanserad diet med tillräckligt med protein, kalcium och vitaminer rekommenderas för ett växande barn. Hos patienter som tar kortikosteroider, som ofta kan öka aptiten, bör man kontrollera att barnet inte äter för mycket.

3.5 Kan klimatet påverka sjukdomsförloppet?

Det finns inga tecken på att klimatet kan påverka sjukdomen.

3.6 Kan barnet vaccineras?

En läkare bör göra en bedömning från fall till fall. Sammantaget tycks vaccinationer inte öka sjukdomsaktiviteten eller ge allvarliga biverkningar. För patienter som kräver höga doser av immunsupprimerande behandling undviks däremot levande vacciner på grund av den möjliga lilla risken för att framkalla infektion. Övriga vacciner bedöms säkra även för patienter som får immunsupprimerande läkemedel, även om de flesta studier inte fullt ut kan bedöma sällsynta vaccinationsrelaterade besvär.

En patient med hög dos behandling med immunsupprimerande läkemedel bör rådas av sin läkare att mäta sjukdomsspecifika antikroppskoncentrationer efter vaccination.

3.7 Vad gäller angående sex, graviditet, preventivmedel?

Det finns inga restriktioner för sexuell aktivitet eller graviditet på grund av sjukdomen. Samtidigt bör alla patienter som tar någon typ av läkemedel vara medveten om att vissa mediciner kan påverka ett foster och vara noggrann med att ta reda på information. Patienter rekommenderas att konsultera sin läkare kring p-piller och graviditet.

4. POST-STREPTOKOCK REAKTIV ARTRIT

Vad är det?

Ledinflammation efter streptokocker, så kallad streptokockassocierad artrit har beskrivits både hos barn och unga vuxna. Det kallas vanligtvis reaktiv artrit eller post-streptokockreaktiv artrit (PSRA).

PSRA påverkar vanligtvis barn mellan 8 och 14 år och unga vuxna mellan 21 och 27 år. Det utvecklas vanligtvis inom 10 dagar efter halsinfektion. Bilden skiljer sig från den ledinflammation man ser vid akut reumatisk feber (ARF), i vilken det främst är stora leder som är involverade. I PSRA är både stora och små leder och kotpelarens skelett drabbat. Inflammationen varar också oftast längre än vid ARF - ca 2

månader, ibland längre.

Låggradig feber kan förekomma, samt påverkade laboratorietester som indikerar inflammation (C-reaktivt protein (CRP) och/eller sänka). De inflammatoriska markörerna är lägre än vid ARF. Diagnosen PSRA baseras på ledinflammation samt tecken på genomgången streptokockinfektion, positiva streptokock-antikroppstester (ASO, DNase B) och frånvaron av de tecken och symtom som kännetecknar ARF enligt Jones-kriterierna.

PSRA är en annan sjukdom än ARF. PSRA-patienter kommer sannolikt inte att utveckla hjärtproblem. För närvarande rekommenderar "American Heart Association" förebyggande antibiotikabehandling i ett år efter symtomdebut. Dessutom bör dessa patienter noga observeras för kliniska tecken eller förändringar på EKG som kan indikera hjärtpåverkan. Om hjärtsjukdom uppträder, ska patienten behandlas som vid ARF, annars kan profylax avbrytas. Uppföljning hos en kardiolog rekommenderas