



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

Revmatska Vročica in Post-Streptokokni Reaktivni Artritis

Različica

1. KAJ JE REVMATSKA VROČICA

1.1 Kaj je revmatska vročica ?

Akutna revmatska vročica je bolezen, ki jo sproži okužba žrela povzročena z bakterijo streptokok. Obstaja več različnih skupin streptokokov, vendar le skupina A lahko povzroči revmatsko vročico. Kljub temu, da je streptokok pogost povzročitelj faringitisa (vnetja žrela) pri šolskih otrocih, zelo malo otrok s to okužbo razvije revmatsko vročico. Bolezen lahko povzroči vnetje in s tem okvaro na srcu. Bolezen se ponavadi začne s prehodnimi, selečimi se bolečinami in oteklinami v različnih sklepih, kasneje se lahko razvije tudi vnetje na srcu (karditis) ali nenormalni in nehoteni zgibki (horea) kot posledica vnetja v možganih. Bolezen lahko spremlja tudi kožni izpuščaj ali podkožne zatrdline (noduli).

1.2 Kako pogosta je bolezen ?

Pred dobo antibiotikov je bila bolezen zelo pogosta, predvsem v predelih s toplim podnebjem. Sedaj, ko za zdravljenje streptokoknega faringitisa uporabljamo ustrezne antibiotike, se je pojavnost bolezni zelo zmanjšala, vendar se še vedno pojavlja po celem svetu predvsem pri otrocih starih 5-15 let. Manjši delež teh otrok razvije tudi bolezen na srcu. Ker bolezen večkrat prizadene sklepe, jo obravnavamo tudi kot eno izmed revmatskih bolezni pri otrocih in mladostnikih. Pogostnost revmatske vročice je različna po različnih delih sveta. V nekaterih državah se sploh ne pojavlja, medtem ko je drugje relativno

pogosta (več kot 40 primerov na 100,000 oseb na leto). Ocenjujejo, da ima prizadetost srca zaradi revmatske vročice približno 15 milijonov ljudi na svetu, ob tem vsako leto zaradi te bolezni vsako leto zboli 282.000 in umre 233.000 ljudi po svetu.

1.3 Kaj je vzrok bolezni ?

Bolezen je posledica neustreznega imunskega odziva kot posledica okužbe žrela z bakterijo Streptokok piogenes, ki spada v skupino beta-hemolitičnih streptokokov skupine A. Epizodi bolečega žrela ponavadi sledi različno dolgo obdobje, ko je otrok brez težav.

Antibiotično zdravljenje pozdravi okužbo žrela in s tem ustavi stimulacijo imunskega sistema in prepreči razvoj revmatske vročice. Po preboleli revmatski vročici je potrebno dolgotrajno jemanje antibiotika, da se s tem prepreči nove streptokokne okužbe in s tem nove napade bolezni, kar je najpogosteje v prvih 3 letih po bolezni.

1.4 Je bolezen dedna ?

Revmatska vročica ni dedna bolezen in se ne prenaša iz starša na otroke. Kljub temu se v nekaterih družinah pojavlja bolj pogosto. Lahko, da gre za genetske dejavnike, ki povečajo verjetnost prenosa streptokoknih okužb iz osebe na osebo. Streptokokna okužba se prenaša preko dihal in sline.

1.5 Zakaj ima moj otrok to bolezen ? Bi jo lahko preprečili ?

Tako dejavniki iz okolja kot tudi sev streptokoka so pomembni za razvoj bolezni, v praksi pa je težko predvideti kdo bo za boleznijo zbolel. Vnetje sklepov (arthritis) in na srcu povzroči neustrezen imunski odziv na beljakovine streptokoka. Verjetnost za razvoj bolezni je večja, če se za to dovzetna oseba okuži z določenimi sevi streptokoka. Bolezen je pogosta tam, kjer veliko ljudi živi tesno skupaj. Za preventivo revmatske vročice je ključna hitra diagnoza streptokokne okužbe žrela pri sicer zdravih otrocih in njeno čimprejšnje zdravljenje z antibiotikom (priporočljivi antibiotik je penicilin).

1.6 Je bolezen prenosljiva ?

Revmatska vročica sama po sebi ni nalezljiva, nalezljiva pa je streptokokna okužba žrela. Streptokoki se prenašajo med osebami s tesnimi stiki doma, v šoli, pri telovadbi in drugje. Pomembna je dobra higiena rok, izogibati se je potrebno tesnim stikom z osebami, ki imajo streptokokno okužbo žrela.

1.7 Kaj so glavni simptomi ?

Revmatska vročica se ponavadi pokaže s kombinacijo težav, ki so lahko različne od bolnika do bolnika. Pojavi se po epizodi nezdravljenega vnetja žrela oz. mandljev.

Vnetje žrela ali mandljev se po navadi kaže s povišano telesno temperaturo, bolečim in pordelim žrelom ali mandlji na katerih ponavadi vidimo gnojne obloge ter povečanimi in bolečimi bezgavkami na vratu. Omenjeni simptomi so lahko zelo blagi ali celo povsem odsotni pri otrocih in mladostnikih. Po tem, ko okužba žrela mine ponavadi sledi obdobje 2-3 tednov, ko otrok nima nobenih težav, čemur sledi porast telesne temperature z enim ali več znaki opisanimi spodaj.

Artritis

Artritis ponavadi prizadene več velikih sklepov (koleno, gleženj, komolec, rama), lahko istočasno, ali pa se vnetje sklepov seli iz enega v drug sklep. To imenujemo seleči se ali migratorni artritis. Prizadetost rok in vratne hrbtenice je redkejša. Bolečina v sklepih je lahko huda, kljub temu, da oteklina ponavadi ni izrazita. Bolečina običajno zelo hitro popusti po tem, ko otrok prejme protivnetno zdravilo. Najpogosteje se kot protivnetno zdravilo uporablja Aspirin.

Karditis

Vnetje na srcu je najbolj resen zaplet boleznih. Pospešen utrip srca v mirovanju ali med spanjem je lahko že znak prizadetosti srca v sklopu revmatske vročice. Ob pregledu je ponavadi slišati nad srcem novo nastal srčni šum, ki je glavni znak prizadetosti s strani srca. Srčni šum je lahko tih ali glasnejši in kaže na vnetje srčnih zaklopk (endokarditis). Kadar se vname ovojnica okrog srca (perikarditis) se lahko okoli srca nabere tekočina, kar ponavadi ne povzroča težav in mine samo od sebe. Ob izrazitejšem vnetju srčne mišice (miokarditis) lahko pride do srčnega popuščenja (slabšega delovanja srca kot črpalke). Slednje se lahko kaže s kašljem, bolečinami v prsnem košu, hitrim srčnim utripom

in oteženim dihanjem. V tem primeru je potreben pregled pri kardiologu in dodatne preiskave. Srčne zaklopke so lahko prizadete že ob prvi epizodi revmatske vročice, bolj pogosto pa šele po več ponavljajočih se epizodah, kar se lahko pokaže kot težava šele kasneje v odrasli dobi. Ravno zato je ključna preventiva.

Horea

Izraz horea izhaja iz grške besede, ki pomeni ples. Gre za motnjo gibanja, ki je posledica vnetja v delu možganov, ki je odgovoren za koordinacijo gibov. Do horee pride pri 10-30 % bolnikov z revmatsko vročico. Horea se ponavadi pojavi kasneje, celo 1-6 mesecev po okužbi žrela. Zgodnji znaki so lahko težave pri pisanju, težave pri oblačenju in drugih aktivnostih, ali celo pri hoji in hranjenju zaradi nenadzorovanih in nehotenih gibov. Slednji se lahko umirijo med spanjem, ojačajo pa se med stresom in pri utrujenosti. Pride lahko tudi do slabše koncentracije, anksioznosti, motenj počutja, jokanja. Kadar so težave blage jih lahko zamenjamo za vedenjske motnje. Horea mine sama od sebe, včasih je potrebno zdravljenje.

Kožne spremembe

Redkejši znaki bolezni so kožni izpuščaj v obliki "eritema marginatum" (rdeči obroči) in podkožni vozlički, ki so neboleči, od podlage premikajoči noduli ponavadi nad sklepi. Pojavijo se pri manj kot 5% bolnikov in jih lahko spregledamo, saj so zelo prehodni. Ponavadi ne gre za edine znake bolezni. Drugi simptomi/znaki bolezni so: povišana telesna temperatura, utrujenost, izguba apetita, bledica, bolečina v trebuhu, krvavitve iz nosu.

1.8 Poteka bolezen enako pri vseh otrocih ?

Najpogosteje se pojavi srčni šum v kombinaciji z artritisom in vročino. Pri mlajših otrocih so ponavadi sklepne bolečine blažje. Horea je lahko edina manifestacija bolezni ali je lahko v kombinaciji z vnetjem na srcu, zato je potrebno skrbno spremljanje s strani kardiologov.

1.9 Ali je bolezen drugačna pri otrocih kot pri odraslih ?

Revmatska vročica ponavadi prizadene šolske otroke in mlade odrasle

do 25 leta starosti. Redka je pred 3 letom starosti, več kot 80 % otrok je starih med 5 in 19 let. Možen je pojav tudi kasneje v življenju, predvsem kadar bolniki ne jemljejo ustrezne preventivne antibiotične terapije.

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1 Kako postavimo diagnozo ?

Zelo pomemben je klinični pregled otroka, saj ni specifičnih testov za postavitev diagnoze. Klinični znaki (artritis, karditis, horea, kožne spremembe, vročina - "Jonesovi kriteriji") skupaj s pozitivnimi preiskavami, ki kažejo na streptokokno okužbo oz. spremembe na EKG (prevodne motnje) pomagajo pri postavitvi diagnoze. Dokaz predhodne okužbe s streptokokom je ponavadi potreben za dokaz bolezni.

2.2 Katere bolezni so podobne revmatski vročici ?

T.i. "post-streptokokni reaktivni artritis" tudi nastane po streptokoknem faringitisu, vendar ponavadi vnetje v sklepih traja dlje časa; praviloma ni nevarnosti za pojav vnetja na srcu. Tudi tukaj je ponavadi potrebna antibiotična profilaksa, vendar za krajši čas. Pri juvenilnem idiopatskem artritisu (JIA) traja vnetje v sklepih več kot 6 tednov. Druge bolezni, ki lahko potekajo z vnetimi sklepi so: borelijski artritis, levkemija, reaktivni artritis kot posledica okužbe z drugimi bakterijami/virusi. Nedolžni šumi (brez bolezni srca), prirojene ali pridobljene srčne hibe so lahko napačno interpretirane kot revmatska vročica.

2.3 Kakšen je pomen preiskav ?

Preiskave so ključne pri postavitvi diagnoze in spremljanju. Predvsem krvne preiskave so koristne v času akutnega napada za potrditev diagnoze.

Pri skoraj vseh bolnikih (razen pri tistih, ki imajo samo horeo) najdemo znake sistemskega vnetja. Pri večini bolnikov ne najdemo več streptokokne okužbe žrela, saj se je pozdravila že več tednov prej. Obstajajo pa krvni testi, ki določijo protitelesa proti streptokokom, s katerimi lahko dokažemo predhodno okužbo, tudi če se otrok/starši ne spomnijo predhodne angine. Naraščajoči se nivoji (titri) anti-streptokoknih protiteles (anti-streptolizinska - ASO ali DNAza B) vzeti

2-4 tedna narazen kažejo na nedavno okužbo, kakor tudi zelo visoke vrednosti titrov. Nivo protiteles ne sovпада z resnostjo bolezni. Protitelesa so lahko normalna pri otrocih, ki imajo samo horeo. Zelo visoke vrednosti ASO ali DNAza B same po sebi, brez ustrezne klinične slike, niso dovolj za postavitve diagnoze. V tem primeru ponavadi ni potrebno antibiotično zdravljenje.

2.4 Kako dokažemo vnetje na srcu ?

Najpogostejši znak vnetja na srcu je novonastal srčni šum, ki ga s pomočjo stetoskopa sliši zdravnik. Tudi na EKG-ju (izpis električne aktivnosti srca) in na rentgenski sliki prsnega koša lahko vidimo določene spremembe kot na primer povečano srce.

Najbolj občutljiva preiskava za ugotavljanje vnetja na srcu je ultrazvok srca. Vse omenjene preiskave so neboleče, otrok mora sicer biti med izvedbo nekaj časa čim bolj pri miru.

2.5 Lahko bolezen zdravimo/ozdravimo ?

Revmatska vročica je v nekaterih delih sveta pomembna bolezen, vendar jo lahko uspešno preprečujemo z ustreznim zdravljenjem streptokoknih okužb žrela (primarna preventiva). Antibiotično zdravljenje, ki se začne do 9 dni po pričetku streptokokne angine uspešno prepreči nastanek bolezni. Simptome revmatske vročice pa zdravimo z nesteroidnimi antirevmatiki (protivnetna zdravila).

Cepivo, ki bi obvarovalo pred streptokoknimi okužbami je v razvoju. Slednje bi tudi preprečilo pojav revmatske vročice. To bo v prihodnje lahko najboljša preventiva bolezni.

2.6 Kakšno je zdravljenje ?

Način zdravljenja je ostal zadnja leta nespremenjen. Aspirin ostaja glavno zdravilo, kljub temu da je natančen mehanizem delovanja nejasen. Verjetno je najpomembnejši njegov protivnetni učinek. Druge nesteroidne antirevmatike (NSAID) uporabimo, kadar je prisotno sklepno vnetje, pri čemer zdravljenje običajno traja 6-8 tednov oziroma dokler artritis ne izzveni.

Kadar je prisoten hud karditis svetujemo počitek v postelji. Ponavadi je potrebno tudi zdravljenje s kortikosteroidi (prednizon) za 2-3 tedne.

Odmerek zdravila začnemo postopno zniževati, ko je vnetje popolnoma umirjeno, kar spremljamo s kliničnimi pregledi in krvnimi preiskavami. V primeru pojava horee je potrebna pomoč pri vsakodnevnih in šolskih opravilih. Lahko se predpišejo zdravila – kortikosteroidi, haloperidol ali valproat. Potrebno je spremljati možne neželene učinke zdravil, npr. zaspanost ali tremor; v tem primeru znižamo odmerek zdravila. Redko traja horea več mesecev kljub zdravljenju.

Po potrditvi diagnoze revmatske vročice je potrebna dolgotrajna preventiva z antibiotikom, da se prepreči ev. ponovitve bolezni.

2.7 Kateri so lahko neželeni učinki zdravljenja ?

Za kratkotrajno simptomatsko terapijo uporabimo salicilate (Aspirin) ali druge NSAR. Verjetnost alergije na penicilin je sicer majhna, vendar apliciramo injekcije penicilina pod nadzorom zdravnika. Glavna težava je bolečina ob injkcijah penicilina, kar lahko omilimo z lokalnim anestetikom oz. relaksacijo pred injkcijo.

2.8 Kako dolgo je potrebna antibiotična preventiva ?

Verjetnost ponovitve bolezni in s tem okvare na srcu je največja prvih 3-5 let po akutnem zagonu bolezni. Zato v tem času svetujemo antibiotično preventivo za vse bolnike, ki so preboleli revmatsko vročico, vključno z blago obliko.

Večina strokovnjakov se strinja, da je potrebna antibiotična preventiva vsaj 5 let po zadnjem napadu revmatske vročice, ali dokler oseba ne dopolni 21 let. Kadar je bolezen prizadela srce brez trajne okvare, je priporočljivo profilaktično zdravljenje 10 let, ali do 21 leta starosti (kar je dlje). Če je prisotna okvara na srcu, se svetuje 10 letna profilaksa ali celo do starosti 40 let ali dlje, če je zaradi bolezni potrebna zamenjava srčne zaklopke.

Pri bolnikih z okvaro na srčni zaklopki je priporočljiva preventiva bakterijskega endokarditisa (z dodatnim antibiotikom) ob obisku zobozdravnika oz. posegih v ustni votlini. Ob slednjih posegih lahko namreč bakterije iz ust prodrejo v kri in povzročijo dodatno vnetje na srčnih zaklopkah.

2.9 Kaj pa alternativno/komplementarno zdravljenje?

Obstaja več vrst alternativnega in komplementarnega zdravljenja, kar lahko zbega bolnike in njihove družine. Dobro premislite možna tveganja in potencialne koristi teh terapij, ker ne obstajajo dokazi o njihovi uspešnosti, ob tem pa so te terapije drage in predstavljajo časovno obremenitev tako za otroka, kot za družino. Če želite poskusiti komplementarno in alternativno zdravljenje, priporočamo, da se prej posvetujete z lečečim pediatričnim revmatologom. Nekatere tovrstne terapije namreč lahko povzročijo težave ob sočasnem zdravljenju s konvencionalnimi zdravili. Večina zdravnikov sicer ne nasprotuje alternativnim oblikam zdravljenja, če upoštevate njihova navodila. Predvsem je pomembno, da ne prenehate z jemanjem predpisanih zdravil. Nagla prekinitev zdravljenja s kortikosteroidi lahko pri bolniku z aktivno boleznijo povzroči resnejše težave.

2.10 Ali bodo potrebni kontrolni pregledi ?

Po preboleli revmatski vročici bodo potrebni redni kontrolni pregledi s ponovitvami nekaterih preiskav, predvsem po prebolelem vnetju na srcu ali horei. Potrebne bodo redne kontrole pri kardiologu in redno izvajanje preventive z antibiotikom.

2.11 Koliko časa bo bolezen trajala ?

Akutni simptomi se umirijo po nekaj dneh do tednih, prizadetost srca pa lahko povzroči tudi dolgotrajneše težave. Ostaja tudi tveganje za ponovitev bolezni, zaradi tega je potrebna dolgotrajna antibiotična preventiva.

2.12 Kakšna je dolgotrajna prognoza bolezni ?

Ponovitve simptomov so lahko nepredvidljive in različno težke. Vnetje na srcu se lahko popolnoma pozdravi, večkrat pa povzroči dolgotrajne okvare. Pri izrazitejši prizadetosti srca je včasih potrebna tudi zamenjava srčne zaklopke.

2.13 Je možna popolna ozdravitev ?

Ja, razen v primerih, ko je vnetje na zaklopkah tako hudo, da zapusti trajne posledice.

3. VSAKODNEVNO ŽIVLJENJE

3.1 Kako bo lahko bolezen vplivala na otrokove in družinske aktivnosti ?

Z ustreznim zdravljenjem in kontrolami večina otrok z revmatsko vročico živi povsem normalno življenje. Pomoč za družino je potrebna v akutni fazi bolezni predvsem pri bolnikih s karditisom ali horeo. Glavna potencialna težava je samovoljna prekinitve preventivnega zdravljenja z antibiotikom. Pomembna je vključenost izbranega zdravnika in izobraževanje glede smiselnosti rednega jemanja zdravil, predvsem pri mladostnikih.

3.2 Kaj pa šolanje?

V kolikor ni bolezen pustila posledic na srcu ni posebnih navodil glede športnih in drugih aktivnosti v šoli. Starši in učitelji morajo poskrbeti, da se otrok normalno udeležuje vseh dejavnosti. V primeru horee pa bodo verjetno potrebne določene prilagoditve tako v šoli kot doma, morda tudi za 1-6 mesecev.

3.3 Kaj pa športne aktivnosti ?

Udeleževanje pri športnih aktivnosti je pomemben vidik vsakodnevnega življenja pri otrocih. Pomemben cilj zdravljenja bolezni je ohranjati enake vsakodnevne aktivnosti vključno s fizičnimi aktivnostmi, da se otrok ne počuti drugačnega ali odrinjenega. Otroku lahko torej izvaja vse aktivnosti, ki jih želi oz. zmore. Med akutno fazo bolezni pa je potrebno omejiti fizični napor oziroma celo nekaj časa ostati v postelji npr. pri prizadetosti srca.

3.4 Kako je s prehrano ?

Ni nobenega dokaza, da bi prehrana vplivala na potek bolezni. Otroku naj uživa mešano, uravnoteženo hrano primerno za njegovo starost. Otrokom svetujemo zdravo, uravnoteženo prehrano z dovolj beljakovinami, kalcijem in vitamini. Kortikosteroidna zdravila lahko povečajo apetit, zato je treba paziti, da ne bi otrok pojedel preveč.

3.5 Ali lahko podnebje vpliva na bolezen ?

Ni dokazov za takšen vpliv.

3.6 Ali je lahko otrok cepljen ?

Zdravnik naj se odloči glede potrebe po cepljenju. Cepiva ne povečajo aktivnost bolezni, tudi pojav morebitnih neželenih učinkov ni večji. Kljub temu se na splošno izogibamo živim cepivom zaradi teoretične možnosti, da bi sprožili okužbo pri bolnikih, ki prejemajo visoke odmerke imunosupresivnih ali bioloških zdravil. Mrtva cepiva so varna tudi za otroke, ki prejemajo imunosupresivna zdravila, čeprav na tem področju manjka ustreznih študij.

Bolnikom, ki prejemajo visoke doze imunosupresivnih zdravil naj zdravnik izmeri nivo zaščitnih protiteles po cepljenju.

3.7 Kako je s spolnostjo, nosečnostjo, kontracepcijo ?

Ni omejitve pri spolnih aktivnosti ali nosečnosti zaradi bolezni. V primeru jemanja zdravil naj se bolnik posvetuje z zdravnikom glede kontracepcije in morebitne nosečnosti.

4. POST-STREPTOKOKNI REAKTIVNI ARTRITIS

4.1 Za kakšno bolezen gre ?

Primeri artritisa povezanih s streptokokno okužbo so opisani tako pri otrocih kot mladih odraslih. Ponavadi rečemo bolezni "reaktivni artritis" ali "post-streptokokni reaktivni arthrititis" (PSRA).

PSRA najpogosteje prizadene otroke med 8 in 14 letom starosti ter mlade odrasle med 21 in 27 letom. Ponavadi se razvije do 10 dni po okužbi žrela. V primerjavi z revmatsko vročico, ki prizadene velike sklepe, so tukaj lahko prizadeti tako veliki kot mali sklepi in hrbtenica. Ponavadi arthritisa traja dlje kot pri revmatski vročici – 2 ali celo več mesecev.

Možna je rahlo povišana telesna temperatura in parametri vnetja v krvi (C reaktivni protein, sedimentacija), ki pa so ponavadi nižji kot pri revmatski vročici. Diagnozo postavimo kadar gre za vnetje v sklepih pri

otroku po predhodni streptokokni okužbi s povišanimi ustreznimi protitelesi (ASO, DNAza B) in odsotnostjo drugih kriterijev, ki bi potrjevali akutno revmatsko vročico ("Jonesovi kriteriji").

PSRA je druga bolezen kot akutna revmatska vročica. Pri otrocih s PSRA ne pride do vnetja na srcu. Ameriško združenje kardiologov priporoča preventivno jemanje antibiotika 1 leto po začetku simptomov bolezni. V tem času so potrebne kontrole za izključitev morebitne prizadetosti srca. Če se pojavi vnetje na srcu, zdravimo otroka kot pri akutni revmatski vročici, sicer lahko s profilakso prekinemo. Priporočljiv je tudi kontrolni pregled pri kardiologu.