



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **FEBBRE REUMATICA E ARTRITE REATTIVA DA STREPTOCOCCO.**

### **Che cosa è?**

La febbre reumatica è una malattia scatenata da un' infezione streptococcica. La malattia può causare un danno permanente al cuore, si caratterizza per la comparsa di artrite transitoria, interessamento cardiaco (cardite), movimento disordinato del corpo chiamato corea, in associazione con eruzioni e noduli cutanei.

### **Quanto è comune?**

In passato, prima che fossero disponibili gli antibiotici, epidemie di febbre reumatica localizzate in particolari comunità, portarono ad ipotizzare che fosse scatenata da una infezione. L'incidenza di questa malattia ha subito una drastica diminuzione in tutto il mondo dopo la diffusione dell'uso della penicillina nella cura di faringiti e nella prevenzione di riaccensioni di malattia in pazienti che l'avevano manifestata in precedenza. Insorge più comunemente tra i 5 e i 15 anni con un picco d'incidenza intorno agli 8. Nei paesi in via di sviluppo è tuttora una delle principali cause di malattie cardiache tra i giovani, soprattutto in quelli con attacchi ricorrenti che possono aumentare il danno al cuore. Tuttavia durante gli anni 80 si è verificata una recrudescenza della malattia tra la popolazione a basso rischio. A causa delle sue manifestazioni a carico delle articolazioni viene inclusa tra le molte malattie reumatiche del bambino e dell'adolescente.

### **Quali sono le cause della malattia?**

La febbre reumatica è la conseguenza di una risposta immunitaria anomala ad una infezione a carico delle prime vie aeree da streptococco in individui geneticamente predisposti. In questi soggetti il sistema immune attacca non solo lo streptococco ma anche alcuni tessuti del proprio corpo. In effetti l'esordio della malattia è preceduto da una infezione a carico dell'apparato respiratorio e segue ad un periodo asintomatico di durata variabile. Questa relazione con precedenti infezioni fornisce le basi per la cura e la prevenzione. Le infezioni alla gola da streptococco sono comuni tra la popolazione sebbene solo una piccola minoranza di pazienti svilupperà la malattia. Il rischio aumenta in pazienti con un attacco precedente, soprattutto nei primi tre anni dopo l'esordio della malattia.

### **E' una malattia ereditaria?**

La febbre reumatica non è una malattia ereditaria perché non può essere trasmessa direttamente dai genitori ai figli, sebbene dei fattori genetici possono influenzare la suscettibilità alla malattia.

### **Perché il mio bambino ha questa malattia? Può essere prevenuta?**

L'ambiente e lo streptococco sono fattori importanti per lo sviluppo della malattia, ma in pratica è difficile prevedere chi ne verrà affetto.

La malattia è causata da una reazione immune anomala, il che significa che la risposta immunitaria diretta contro componenti dello streptococco si rivolge contro gli stessi tessuti umani. Alcuni tipi di streptococco sono maggiormente coinvolti nella comparsa della febbre reumatica. Quindi le probabilità di contrarre la malattia aumentano, in soggetti suscettibili, se infettati da certi tipi di streptococco. L'affollamento è un fattore ambientale importante perché favorisce la trasmissione dell'infezione. La prevenzione della febbre reumatica si basa su una precoce diagnosi di infezione streptococcica alla gola e sull'inizio rapido della terapia antibiotica.

### **E' contagiosa?**

La febbre reumatica da sola non è contagiosa. Ciò che è contagioso è la faringite da streptococco. L'infezione streptococcica si trasmette da persona a persona ed è quindi associata al sovraffollamento ed alla vita in comunità in case, scuole, caserme ecc.

### **Quali sono i sintomi principali?**

La febbre reumatica solitamente presenta una associazione di manifestazioni cliniche che possono essere uniche in ogni paziente. Segue faringiti o tonsilliti da streptococco non curate in modo adeguato o trascurate. Le faringiti o le tonsilliti si riconoscono da febbre, secchezza delle fauci, mal di testa, placche e secrezioni purulente che interessano le tonsille e dall'ingrossamento doloroso dei linfonodi del collo. Questi sintomi possono presentarsi in modo leggero o essere completamente assenti in bambini di età scolare ed adolescenti. Dopo un periodo asintomatico il bambino può presentare febbre ed altri importanti sintomi quali:

“Artrite”, di solito un'artrite “transitoria”, che può coinvolgere molte articolazioni (ginocchia, gomiti, caviglie o spalle). L'infiammazione si sposta da una articolazione all'altra coinvolgendo raramente mani e colonna cervicale. Il dolore alle articolazioni può essere importante sebbene la tumefazione possa non essere così evidente. Bisogna sottolineare che il dolore generalmente diminuisce velocemente con aspirina o con FANS.

“Cardite”, ovvero l'infiammazione del cuore, è la manifestazione più seria. L'accelerazione del battito cardiaco durante il riposo o il sonno possono giustificare il sospetto di cardite reumatica. L'esame clinico ed in particolare un'attenta auscultazione cardiaca, evidenzia in genere la presenza di un soffio. Il soffio può variare da tenue a forte e può indicare una infiammazione alle valvole cardiache, chiamata endocardite. L'infiammazione del sacco cardiaco (pericardio), chiamata pericardite, può associarsi all'accumolo di liquido nello stesso, ma ciò risulta in genere asintomatico e si risolve da solo. Nei casi più gravi di miocardite il pompaggio del cuore può indebolirsi. I sintomi utili per riconoscere una miocardite sono tosse, dolore al torace, respiro e pulsazioni accelerate. Sono consigliabili esami cardiaci specifici ed una visita specialistica.

“Corea” il termine corea deriva da una parola greca che significa danza, è un movimento disordinato dovuto all'infiammazione di parti del cervello preposte alla coordinazione dei movimenti. Viene osservata in circa 10-30% dei pazienti. A differenza dell'artrite e della cardite, la corea appare tardivamente nel corso della malattia, principalmente da 1 a 6 mesi dopo l'infezione alla gola. I primi segni sono una carente scrittura, difficoltà nel vestirsi e nel prendersi cura di sé o addirittura nel camminare e nel mangiare dovuto a movimenti involontari ed incoordinati. I movimenti possono essere volontariamente

soppressi per brevi periodi, possono scomparire durante il sonno o aggravarsi a causa di stress o affaticamento. Nei bambini in età scolare si riflette sull'andamento scolastico a causa della perdita di concentrazione ed ansia. Se in forma leggera potrebbe essere confusa con un disturbo del comportamento. Regredisce il più delle volte in due o sei mesi ma è necessaria una terapia di supporto ed un controllo continuo.

Le manifestazioni meno comuni della febbre reumatica sono a carico della pelle. L'“Eritema marginato” è una eruzione transitoria sul tronco con macchie espanse dal centro chiaro e margini rossi rassomiglianti a serpenti. I“Noduli sottocutanei” sono noduli granulati mobili, non dolorosi che non presentano un'alterazione del colore della pelle che li ricopre e sono solitamente localizzati sopra le articolazioni. Questi segni sono presenti in meno del 5% dei casi e potrebbero essere confusi per il loro carattere modesto e transitorio.

Ci sono altri segni che possono essere notati dai genitori all'inizio della malattia quali febbre, affaticamento, perdita di appetito, pallore, dolori addominali, sangue dal naso.

### **La malattia è uguale in tutti i bambini?**

La manifestazione più comune è il riscontro in soggetti con artrite e febbre ( in genere nella tarda infanzia o adolescenza ) , di un soffio al cuore. I pazienti più giovani tendono a presentare cardite e un minor coinvolgimento delle articolazioni. La “Corea” si può presentare isolata o in associazione a cardite ma si raccomanda in ogni caso , un'attenta valutazione cardiaca. Sia l'esordio sia il decorso della malattia sono variabili, indipendentemente dalla terapia intrapresa.

### **La malattia nei bambini è diversa da quella degli adulti?**

La febbre reumatica è una malattia dell'età scolare che interessa i giovani fino ai 25 anni. E' rara prima dei 3 anni e più dell'80% dei pazienti ha tra i 5 e i 19 anni. Possono verificarsi delle recidive se non ci si attiene ad una profilassi antibiotica permanente.

### **Come viene diagnosticata?**

L'attenta valutazione di ogni segno clinico e degli esami di laboratorio ha una grande importanza poichè non esistono esami o segni specifici per effettuare una diagnosi di febbre reumatica. La diagnosi si basa sul riscontro di precisi criteri diagnostici chiamati “criteri di Jones”, dal nome del medico che ha contribuito maggiormente alla loro individuazione. I pediatri reumatologi conoscono le diverse manifestazioni della malattia, pertanto un bambino con sospetta febbre reumatica deve essere seguito attentamente da un medico e dovrà rientrare negli specifici criteri diagnostici. In caso di cardite potrà rendersi necessario il parere di altri specialisti, come il cardiologo.

### **Quali malattie sono come la febbre reumatica?**

Esiste una malattia chiamata artrite reattiva post-streptococcica ( ovvero un'artrite che segue una infezione da streptococco). Questa può presentare molte delle caratteristiche cliniche della febbre reumatica.

### **Qual è l'importanza degli esami di laboratorio?**

Alcuni esami sono essenziali per effettuare la diagnosi e nei successivi controlli. Gli esami del sangue sono utili durante le fasi acute a supporto della diagnosi. Come in molte

altre malattie reumatiche si osservano in quasi tutti i pazienti segni di infiammazione sistemica ad eccezione dei casi in cui la corea sia l'unico segno presente. Le prove di precedenti infezioni da streptococco sono molto importanti per la diagnosi. Comunque la coltura di streptococco da tampone non è l'esame ideale perché la maggior parte dei pazienti ha già eliminato lo streptococco dalla gola nel momento dell'esordio. Anche se il paziente o i genitori non ricordano l'infezione, esistono degli esami del sangue che riescono ad identificare gli anticorpi dello streptococco.

L'incremento del livello di questi anticorpi, individuato da analisi del sangue eseguite a 2-4 settimane di distanza, può indicare una infezione recente. Generalmente queste analisi risultano nella norma in coloro che presentano una Corea Isolata rendendo la diagnosi difficile. Valori elevati ed isolati del TASH indicano che una esposizione precedente al battere ha stimolato il sistema immunitario a produrre anticorpi ma ciò non significa che la febbre reumatica sia presente.

### **Come si individua una cardite?**

Il riscontro di un soffio cardiaco prima assente, costituisce il segno clinico più importante nella diagnosi di cardite ; questo è solitamente individuato dal medico tramite l'auscultazione. L'elettrocardiogramma (la verifica dell'attività elettrica del cuore visualizzata su carta) è utile per verificare la portata del coinvolgimento cardiaco così come l'Rx del torace serve ad evidenziare un ingrossamento del cuore. L'ecocardiogramma Doppler (ad ultrasuoni) è un esame molto importante nella individuazione della cardite, sebbene non possa essere utilizzato per la diagnosi in assenza di segni clinici. Tutte queste procedure sono assolutamente indolori; l'unico disagio per il bambino è che deve essere mantenuto immobile durante l'esecuzione degli esami.

### **Può essere trattata/curata?**

Questa malattia è un problema di salute importante in certe aree del mondo che può essere prevenuta curando le faringiti da streptococco nel momento in cui vengono diagnosticate. E' in corso una ricerca per mettere a punto un vaccino che possa proteggere dallo streptococco senza sviluppare la reazione anomala riscontrata nella febbre reumatica; questo approccio potrebbe rappresentare la prevenzione nel prossimo futuro.

### **Qual è la cura?**

Viene raccomandato un intero ciclo di antibiotici durante la fase acuta di malattia dopo la conferma della diagnosi. Il trattamento dell'infezione alle alte vie respiratorie è necessario perché lo streptococco potrebbe rimanere all'interno delle tonsille e stimolare il sistema immunitario. Un'iniezione di 1200.000 unità di benzatin penicillina elimina il battere e protegge per 3-4 settimane. Nei pazienti che hanno già avuto la febbre reumatica l'utilizzo per un lungo periodo di penicillina ogni 3 settimane è obbligatorio per evitare altre fasi acute. I salicilati o altri FANS sono raccomandati per l'artrite da somministrare per 6-8 settimane o fino alla scomparsa della malattia. Il riposo a letto ed elevati dosaggi di steroidi per bocca (prednisone) sono raccomandati per le carditi gravi per circa 2-3 settimane scalando gradualmente.

Nei casi di Corea è richiesto il supporto dei genitori per la cura della persona e per le attività scolastiche. Il trattamento della Corea con aloperidolo o acido valproico deve

essere prescritto sotto stretto controllo medico per tenere sotto controllo gli effetti collaterali. Gli effetti collaterali più comuni sono la sonnolenza ed il tremore che possono essere facilmente controllati tramite un adeguamento del dosaggio. In pochi casi la Corea può durare diversi mesi nonostante una cura appropriata.

### **Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologia?**

Considerando un trattamento sintomatico a breve termine, i salicilati ed altri FANS sono generalmente ben tollerati. Gli effetti collaterali più evidenti degli steroidi sono aumento del peso corporeo, gonfiore del viso, acne, smagliature ed un aumento della peluria (irsutismo). Per quanto riguarda la profilassi il rischio di una allergia alla penicillina è piuttosto basso ma deve essere valutato. Il disagio maggiore è legato all'iniezione di penicillina a causa del dolore. Per scongiurare il dolore si raccomanda l'uso di anestetici locali ed il rilassamento del paziente.

### **Quanto deve durare la prevenzione secondaria/profilassi?**

Lo studio della storia naturale della malattia ha evidenziato che il rischio di riaccensioni (ovvero il ripresentarsi della malattia) è più alto durante i 3-5 anni successivi all'episodio acuto e che il rischio di sviluppare danni da cardite aumenta con le nuove riaccensioni. Per queste ragioni si raccomanda a tutti i pazienti che abbiano avuto la febbre reumatica una profilassi secondaria contro l'infezione da streptococco. Anche nel caso di forme leggere che possono comunque indurre riaccensioni. La maggior parte dei medici concorda nel dire che la profilassi antibiotica dovrebbe durare almeno 5 anni o finché il bambino non abbia compiuto 18 anni nei casi senza danni al cuore. In caso di danni al cuore la profilassi è raccomandata fino all'età di 40 anni. Per tutti i pazienti che hanno subito un danno alle valvole cardiache è necessario sottoporsi ad una prevenzione antibiotica contro i batteri che provocano l'endocardite se sottoposti a cure dentali ed ha interventi chirurgici. Questo perché i batteri, spostandosi da altre parti del corpo, soprattutto dalla bocca, possono colpire le valvole cardiache.

### **Che tipi di controlli sono necessari?**

Durante la fase acuta della malattia possono essere spesso richiesti regolari controlli ed esami periodici. Nel caso in cui ci sia un interessamento cardiaco o Corea i controlli saranno ancor più ravvicinati. Dopo la remissione dei sintomi si raccomanda di effettuare controlli a lungo termine per ricercare possibili danni al cuore.

### **Quanto può durare la malattia?**

I sintomi più evidenti della malattia regrediscono spontaneamente, anche se il rischio di riaccensioni rimane, soprattutto nei 5 anni successivi all'episodio iniziale. Per diminuire il rischio di recidive è dunque importante continuare con il trattamento profilattico.

### **Qual è la prognosi della malattia?**

Le riaccensioni sono imprevedibili sia nei tempi che nella gravità. La comparsa di cardite durante la prima fase acuta di malattia rappresenta un rischio elevato di sviluppare danni cardiaci; tuttavia in alcuni casi anche dopo una cardite si può guarire completamente. Nei casi più gravi di danni cardiaci può essere necessario un 'intervento chirurgico per sostituire le valvole cardiache danneggiate.

**E' possibile guarire completamente?**

E' possibile guarire completamente, tranne nei casi in cui la cardite abbia provocato danni rilevanti alle valvole cardiache.

**Com'è la vita quotidiana?**

Per i pazienti affetti da cardite o corea si raccomanda il sostegno della famiglia durante le riaccensioni. L'artrite di solito regredisce spontaneamente e risponde bene ai FANS. Quando i sintomi principali recedono, se durante gli esami periodici non viene riscontrato un danno cardiaco residuo, non vi sono restrizioni particolare riguardo alla vita di tutti i giorni, la scuola, gli sport o le vaccinazioni. Dato che le manifestazioni più importanti della malattia regrediscono spontaneamente, la cosa più importante è seguire scrupolosamente la profilassi antibiotica a lungo termine. Per questo motivo devono essere coinvolti i centri di primo soccorso. Per migliorare la riuscita della terapia deve essere data ogni spiegazione al paziente (soprattutto se adolescente). Quando si ha a che fare con adolescenti che lottano per la propria indipendenza, se la decisione minaccia la salute del paziente , i genitori devono intervenire per riprendere il controllo della situazione.

**ARTRITE POST- STREPTOCOCCICA****Che cosa è?**

Negli adulti e nei giovani si riscontrano casi di artrite associati ad infezione streptococcica che non rispettano i criteri della febbre reumatica acuta. L'artrite si sviluppa nelle prime fasi della malattia e può coinvolgere le articolazioni delle mani, rispondere poco alla terapia antinfiammatoria e durare per mesi.

A causa di queste caratteristiche assomiglia ad altre forme di artrite. La diagnosi si basa sul riscontro di segni clinici associati all'evidenza di una infezione recente da streptococco. Alcuni di questi pazienti in seguito sviluppano una cardite. La maggior parte dei medici concorda nel dire che l'artrite post-streptococcica è una variante della febbre reumatica. Di conseguenza si raccomanda una profilassi antibiotica e l'esecuzione di un esame cardiaco per valutare l' eventuale presenza di cardite.