

:: Gorączka reumatyczna

Orpha number: ORPHA3099

STRESZCZENIE

***Definicja choroby:**

Gorączka reumatyczna (RF) jest wielonarządową chorobą zapalną w wyniku pozakaźnego nieropnego nielezonego zapalenia gardła wywołanego *Streptococcus pyogenes* (paciorkowcami z grupy A [GAS]) i występuje głównie u osób w wieku od 5 do 15 lat. Najczęstsze objawy to gorączka, wędrujące zapalenie stawów i mięśnia sercowego.

***Epidemiologia:**

Częstość występowania gorączki reumatycznej w krajach uprzemysłowionych z powodu sporadycznych wybuchów epidemii, wynosi zwykle mniej niż 1/20, 000 osób. W krajach rozwijających się roczna częstość występowania jest co najmniej 100 razy wyższa, odnotowuje się dane o > 1/200 osób w wybranych grupach społecznych, takich jak Aborygeni australijscy. Gorączka reumatyczna pozostaje główną przyczyną nabytej zachorowalności i umieralności na choroby kardiologiczne u osób poniżej 50 roku życia.

***Opis kliniczny:**

Gorączka reumatyczna zazwyczaj występuje początkowo między 5 a 15 rokiem życia i dotyczy serca, dużych stawów i skóry, i jest opóźnionym następstwem nielezonego zapalenia gardła paciorkowcami. Większe kryteria diagnostyczne obejmują wędrujące zapalenie wielostawowe (46-66% przypadków), najczęściej kolana, kostki, łokcia i nadgarstków; zapalenie osierdzia (53-68% kliniczne i dodatkowo "subkliniczne" rozpoznane przez badanie echokardiograficzne), które jest zwykle zapaleniem izolowanym zastawki mitralnej (90%) lub aortalnej (10%), ale zgłaszano również zmiany dotyczące czterech zastawek, płasawicę Sydenhama (8-15%); rumień brzeżny (1-11%); oraz podskórne guzki na powierzchni zginaczy (1-8%). Mniejsze kryteria obejmują gorączkę (35-75% przypadków), bóle stawów (35-56%), blok przedsionkowo-komorowy I stopnia (wydłużenie odstępu PQ) (20-29%) oraz podwyższone markery stanu zapalnego (53-91%). Nie zawsze występuje wcześniej klinicznie widoczna infekcja paciorkowcami GAS.

Etiologia:



Sugeruje się związki z pewnymi typami antygenów zgodności tkankowej (najczęściej o specyficzności HLA-DR7), lecz liczne typy odgrywają rolę i nie zawsze są stałe w różnych populacjach. Uważa się, że immunologiczna reakcja krzyżowa następuje poprzez mimikrę cząsteczkową i została przypisana do białka M w błonie komórkowej GAS. Stężenia TNF- α (czynnika martwicy guza) oraz białko wiążące mannozę mogą również być podwyższone u osób ze zwiększoną podatnością na gorączkę reumatoidalną

Metody diagnostyczne:

Uaktualnione kryteria Jonesa wymagają stwierdzenia dwóch większych lub jednego większego i dwóch mniejszych kryteriów, jak również dowód wcześniejszej infekcji GAS. Testy diagnostyczne to odczyn antystreptolizynowy (ASO), odczyn Biernackiego (OB) lub białko C-reaktywne (CRP), elektrokardiogram celem wykrycia bloku przedsionkowo-komorowego I stopnia i badanie echokardiograficzne do zdiagnozowania zastawki.

****Rozpoznanie różnicowe:***

Rozpoznanie różnicowe obejmuje inne przyczyny wielostawowego zapalenia z gorączką u dzieci: młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów, borelioza, mieszana choroba tkanki łącznej, reaktywne zapalenie stawów, anemia sierpowata, toczeń rumieniowaty układowy (zob. te hasła) oraz septyczne zapalenie stawów.

****Postępowanie i leczenie:***

Leczenie gorączki reumatycznej obejmuje: 1) leczenie zapalenia migdałków i gardła, aby wyeliminować GAS, z zastosowaniem penicyliny jako leku pierwszego rzutu, 2) leczenie przeciwzapalne, zwykle aspiryną w ostrej fazie choroby, choć niekiedy zalecane jest stosowanie kortykosteroidów, zwłaszcza przy ciężkim zapaleniu mięśnia sercowego oraz 3) wtórną profilaktykę antybiotykową, aby zapobiec nawrotom gorączki reumatycznej, zwykle stosując penicylinę benzatynową co 3 do 4 tygodni.

****Rokowanie:***

Rokowanie jest na ogół dobre; po początkowym epizodzie gorączki reumatycznej wszystkie objawy zwykle ustępują całkowicie, z wyjątkiem uszkodzenia zastawki serca, które może się z czasem rozwijać, szczególnie jeśli wystąpią kolejne epizody RF. Uszkodzenie zastawki wymaga stałego monitorowania pod kątem niewydolności serca i ostatecznie wymaga zabiegu chirurgicznego wymiany zastawki.



Recenzent-ekspert: Dr Michael D Seckeler

Aktualizacja: kwiecień 2013

Tłumaczenie: październik 2013

Streszczenie to zostało przetłumaczone dzięki wsparciu finansowemu UE „Development of the European portal of rare diseases and orphan drugs – Orphanet Europe”



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

