

Intervista a:

Francesco De Luca
Il punto su:
malattia reumatica
 di Antonino Gulino

Gulino: Che cosa è la malattia reumatica?

De Luca: La malattia reumatica o febbre reumatica o reumatismo articolare acuto (MR) è una malattia infiammatoria acuta che colpisce le articolazioni, il cuore, la pelle e il sistema nervoso centrale. Si manifesta circa 1-5 settimane dopo un'infezione da parte di un batterio lo "streptococco beta emolitico di gruppo A". Le infezioni streptococciche che possono causare la MR sono le faringiti (più frequentemente) e la scarlattina (più raramente).

G.: Quanto è frequente il problema?

D.: Negli ultimi decenni si è assistito ad una netta riduzione di questa malattia. L'incidenza nei paesi industrializzati è in forte diminuzione grazie all'uso della penicillina per il trattamento delle faringiti. Nei paesi in via di sviluppo è tuttora una delle principali cause di morte.

La malattia può colpire tutte le età, ma è più frequente tra i 5 e i 15 anni. Non vi è differenza tra i due sessi. È più frequente in autunno, inverno e primavera, periodi nei quali sono più diffuse le infezioni da streptococco. I bambini che hanno storia familiare di MR sono più a rischio.

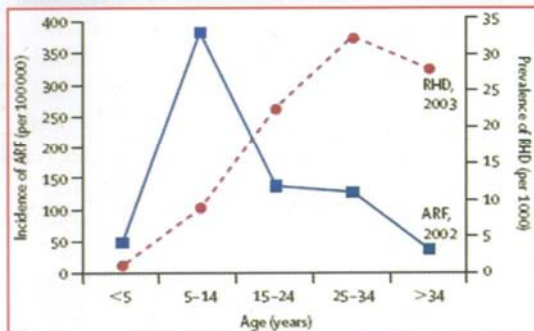


Fig 1: L'incidenza della malattia reumatica (ARF) raggiunge il picco tra i 5 e i 14 anni; la prevalenza della cardite (RHD) incrementa con l'età con un picco tra i 25 ed i 34 anni. The Lancet Vol 366 July 9, 2005

G.: Qual è la causa?

D.: La MR è causata da una reazione autoimmune esaltata, innescata dallo streptococco beta emolitico di gruppo A. Una reazione autoimmune si ha quando un individuo produce anticorpi contro i propri stessi organi e tessuti. Il bambino, quando viene a contatto con lo streptococco, per difendersi, produce anticorpi contro questo batterio. Gli anticorpi, in alcuni casi, oltre ad agire contro lo streptococco, sono diretti anche contro il cuore ed altri apparati. Pertanto la cardite, l'artrite e gli altri sintomi descritti nella MR, non sono causati direttamente dallo streptococco, ma dagli anticorpi prodotti dal paziente in risposta ad un'infezione streptococcica. Sono necessarie ripetute infezioni prima di

avere una risposta autoimmune significativa tale da indurre un episodio di febbre reumatica.

G.: Si può prevenire?

D.: Difficilmente si può prevenire. Si possono curare le infezioni streptococciche, ma non è sempre agevole diagnosticarle, questo perché le faringiti causate dallo streptococco sono virtualmente indistinguibili dalla maggior parte delle faringiti causate da virus. Curando tutte le faringiti con antibiotico terapia, otterremmo certamente la scomparsa della MR, avremmo però creato danni peggiori, somministrando inutilmente farmaci a un gran numero di bambini che non ne hanno bisogno. Fortunatamente, solo pochissimi dei bambini con infezione streptococcica sono a rischio di sviluppare la malattia reumatica in quanto predisposti.

G.: Quali sono i sintomi della MR?

D.: I sintomi più comuni, che compaiono a distanza di 1-5 settimane dall'infezione, sono i seguenti:

- **Artrite:** le articolazioni, generalmente le grandi articolazioni come il ginocchio e la caviglia, sono gonfie, molto dolenti e arrossate. L'artrite è detta "migrante" perché ha la caratteristica di passare da un'articolazione all'altra.
- **Noduli:** piccole tumefazioni sotto la cute a livello delle articolazioni.
- **Corea:** comparsa di movimenti involontari, soprattutto della faccia e delle mani, che si manifestano molto precocemente con un peggioramento della grafia.
- **Eritema marginato:** chiazze rosee color salmone diffuse sul corpo, braccia e gambe.
- **Febbre.**
- **Stanchezza.**
- **Dolori addominali.**

Tuttavia le manifestazioni cliniche sono variabili da un individuo all'altro e dipendono anche dall'età di insorgenza.

G.: Come viene diagnosticata?

D.: La diagnosi di MR è **clinica**, cioè si basa essenzialmente sulla visita del bambino e sulla sua storia. Gli esami di laboratorio possono aiutare nella diagnosi, ma non esistono test di laboratorio specifici per la MR.

Le manifestazioni cliniche, che costituiscono quindi i criteri di diagnosi, si suddividono, in base alla specificità, in maggiori e minori (**criteri di Jones**).

I maggiori sono: cardite; artrite; corea; noduli sottocutanei; eritema marginato.

I minori sono: febbre; artralgie, cioè dolori alle articolazioni che presentano tuttavia aspetto normale; precedente episodio di MR; alterazione all'elettrocardiogramma (allungamento del tratto PR); aumento degli indici infiammatori quali VES (velocità di eritrosedimentazione) e PCR (proteina C reattiva).

La diagnosi di MR viene posta quando sono presenti 2 dei criteri maggiori oppure 1 maggiore più 2 minori. Oltre ai criteri suddetti deve esservi evidenza di una precedente infezione streptococcica: tampone faringeo positivo per streptococco o titolo antistreptolisinico (TAS) elevato. Il TAS ha valore soltanto se il confronto con dati precedenti dimostra che il titolo è in aumento, vale a dire che si sta "muovendo" per una avvenuta recente infezione streptococcica.

Oltre agli esami di laboratorio (VES, PCR, TAS, tampone faringeo) anche gli esami strumentali, come l'elettrocardiogramma e l'ecocardiogramma possono essere complementari alla diagnosi, ma mai fondamentali.

G.: Cosa è la cardite reumatica?

D.: È uno dei criteri maggiori di Jones. È la manifestazione più pericolosa e la complicanza più temibile della malattia reumatica. Compare nel 40-50% dei casi. Può risultare fatale nella fase acuta. Può cronicizzarsi con alterazione gravi delle valvole cardiache, anche se oggi le forme più severe sono rare. Le valvole più frequentemente colpite sono la mitrale e l'aorta. Il più delle volte la cardite è silente e viene diagnosticata solo in seguito ad indagini eseguite in pazienti con artrite e corea. Il danno cardiaco si accentua in seguito alla ricorrenza degli episodi.

Criteri per la conferma ecocardiografica di cardite reumatica subclinica

Per l'insufficienza mitralica il jet di rigurgito deve:

- estendersi almeno 1 cm all'interno dell'atrio di sinistra;
- essere visualizzato su 2 piani;
- avere un flusso ad alta velocità;
- essere olosistolico al doppler continuo o pulsato.

Per l'insufficienza aortica il jet di rigurgito deve:

- estendersi per almeno 1 cm all'interno del ventricolo sinistro;
- essere visualizzato su 2 piani;
- essere oloediolastico al doppler continuo o pulsato.

G.: Come sospettare un interessamento cardiaco in corso di MR?

Key Points

- La cardite reumatica è la maggiore causa di morbilità e mortalità nei paesi in via di sviluppo e tra le comunità svantaggiate dei paesi industrializzati;
- La prevenzione primaria della febbre reumatica acuta richiede adeguata terapia antibiotica delle infezioni tonsillari da streptococco;
- La prevenzione secondaria, mediante la prevenzione di episodi ricorrenti di febbre reumatica rappresenta la più efficace difesa dalla cardite;
- I corticosteroidi e gli anti-infiammatori non riducono il rischio di sviluppare lesioni valvolari cardiache nella malattia reumatica in fase acuta; vengono utilizzati solo per alleviare la sintomatologia clinica;
- La chirurgia può rappresentare un efficace trattamento nei pazienti con lesioni valvolari maggiori.

D.: Il riscontro di un soffio cardiaco, prima assente, e/o di una tachicardia non proporzionata alla febbre deve indurre il sospetto. L'ecocardiogramma è un esame molto utile che permette, in presenza di segni clinici, di confermare e quantizzare un eventuale interessamento cardiaco che può essere valvolare, miocardico e pericardico.

L'interessamento valvolare è il più frequente. Nella fase attiva dell'infiammazione la valvola si presenta edematosa e le cuspidi sono danneggiate. In questa fase si instaura una insufficienza. Successivamente con la regressione del processo flogistico può seguire una fibrosi con contrattura dei lembi e conseguente stenosi.

G.: Cosa fare nel sospetto di MR?

D.: Nel caso di febbre, accompagnata da gonfiore e/o dolenzia alle articolazioni il bambino deve essere visitato dal pediatra di famiglia, per una prima valutazione.

Il pediatra deve indagare su:

- le caratteristiche di insorgenza della sintomatologia;
- la sintomatologia: durata ed intensità della febbre, del dolore articolare, della stanchezza e di altri eventuali disturbi;
- le eventuali patologie intercorse nelle settimane precedenti (faringite o scarlattina);
- eventuali farmaci assunti;
- anamnesi familiare (c'è un familiare che ha sofferto di MR?).

G.: Quale terapia viene prescritta?

D.: Quando viene posta diagnosi di febbre reumatica, la profilassi antibiotica dell'infezione streptococcica: viene iniziata anche se il tampone faringeo è negativo.

Il bambino continuerà poi a lungo l'antibiotico, 1 volta al mese per via intramuscolare, per prevenire nuove infezioni che facilmente provocano ricadute della malattia.

Anti-infiammatori: il tipo di antinfiammatorio viene deciso dal pediatra in base alla severità della malattia.

Non viene più considerato utile il riposo assoluto per il bambino ai fini della risoluzione della patologia.

Prevenzione primaria

La febbre reumatica può essere prevenuta attraverso il controllo dall'infezione da streptococco beta emolitico;

È sufficiente iniziare la terapia antibiotica entro nove giorni dall'inizio dei sintomi;

- pertanto non c'è fretta di iniziare la terapia, ma è molto importante confermare al più presto la diagnosi attraverso un **TAMPONE TONSILLARE**;

Una volta accertata la presenza dello SBEGA la terapia va effettuata senza "sconti";

- la penicillina rimane l'unico antibiotico di scelta, da preferire la formulazione intramuscolo, più efficace dalla formulazione orale in risultati e compliance;

- se si opta per la formulazione orale la terapia va protratta per dieci giorni.

Prevenzione secondaria

La prevenzione di ricorrenti attacchi di febbre reumatica è la via più efficace per prevenire l'interessamento cardiaco da MR e si esegue mediante somministrazione, ogni 3-4 settimane, di Penicillina i.m. Per quanto tempo va protratta?

- Per un periodo minimo 5 anni oppure dall'insorgenza della malattia sino all'età adulta (18 anni);

- In caso di danno al cuore la profilassi va protratta sino ai 40 anni;

- Per pazienti che hanno subito lesioni alle valvole cardiache, va eseguita la profilassi antibiotica quando sottoposti ad interventi chirurgici o a cure dentali.

Per concludere ci preme sottolineare che la prevenzione secondaria non va mai avviata se non è stata posta in maniera definitiva la diagnosi di MR utilizzando i criteri di Jones. La semplice persistenza del TAS elevato non rappresenta, in nessun caso, indicazione al trattamento antibiotico prolungato.