



Reumatismo articolare acuto. Il punto di vista del Pediatra

Silvana Martino
Centro Immunologia-Reumatologia
SCDU Pediatria II
Ospedale Infantile Regina Margherita



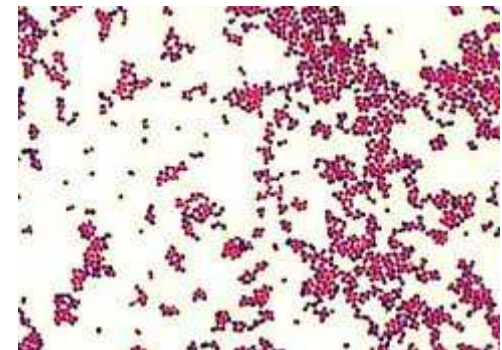
UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI TORINO
ALMA UNIVERSITAS
TAURINENSIS



Reumatismo articolare acuto

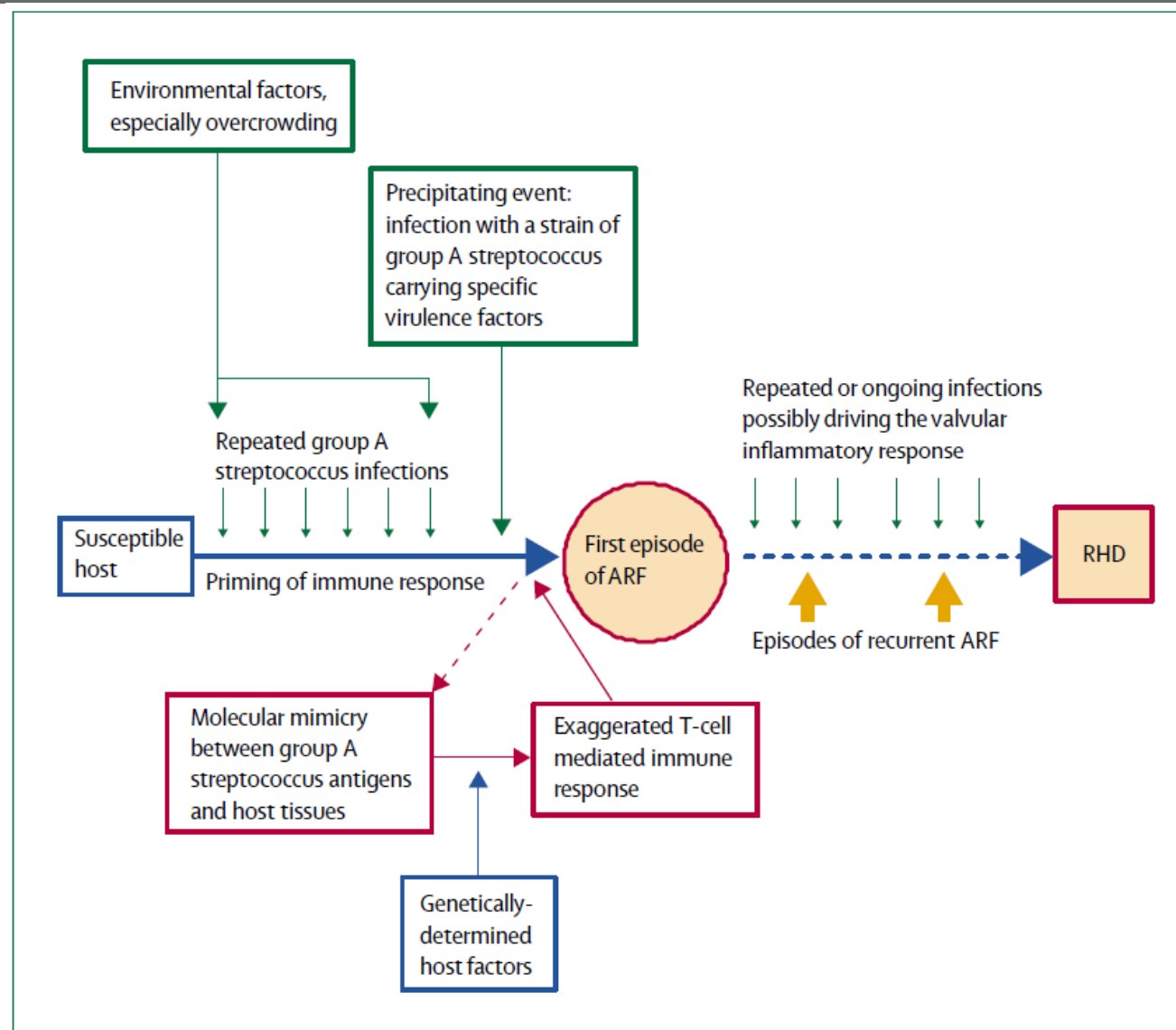
La malattia reumatica (ARF) è una malattia infiammatoria causata da una risposta immune ad una precedente infezione da Streptococco di gruppo A.

Sebbene la malattia acuta causi morbidità e mortalità, l'impatto maggiore è dato dal danno cumulativo a lungo termine sulle valvole cardiache che causa la cardite reumatica (RHD).



Patogenesi

Lancet. 2005 Jul 9-15;366(9480):155-68.
Acute rheumatic fever.
Carapetis JR¹, McDonald M, Wilson NJ.



Critical points

Esiste ancora la malattia reumatica?

Cosa è cambiato?

Come comportarsi in caso di MR dubbia?

Epidemiologia

15 milioni di persone affette da RHD

Ogni anno su 500000 persone con ARF 300000 sviluppano RHD

233000 morti/anno sono attribuibili ad ARF o RHD

Circa il 3-6% della popolazione è suscettibile ad ARF



Incidenza 50/100000 bambini

Soltanto il 5% del primo episodio si verifica nei bambini sotto i 5 anni ed è raro dopo i 35 anni.



Epidemiologia: la nostra casistica

Trend in aumento dal 1997-2011 (+0,6 casi/anno)

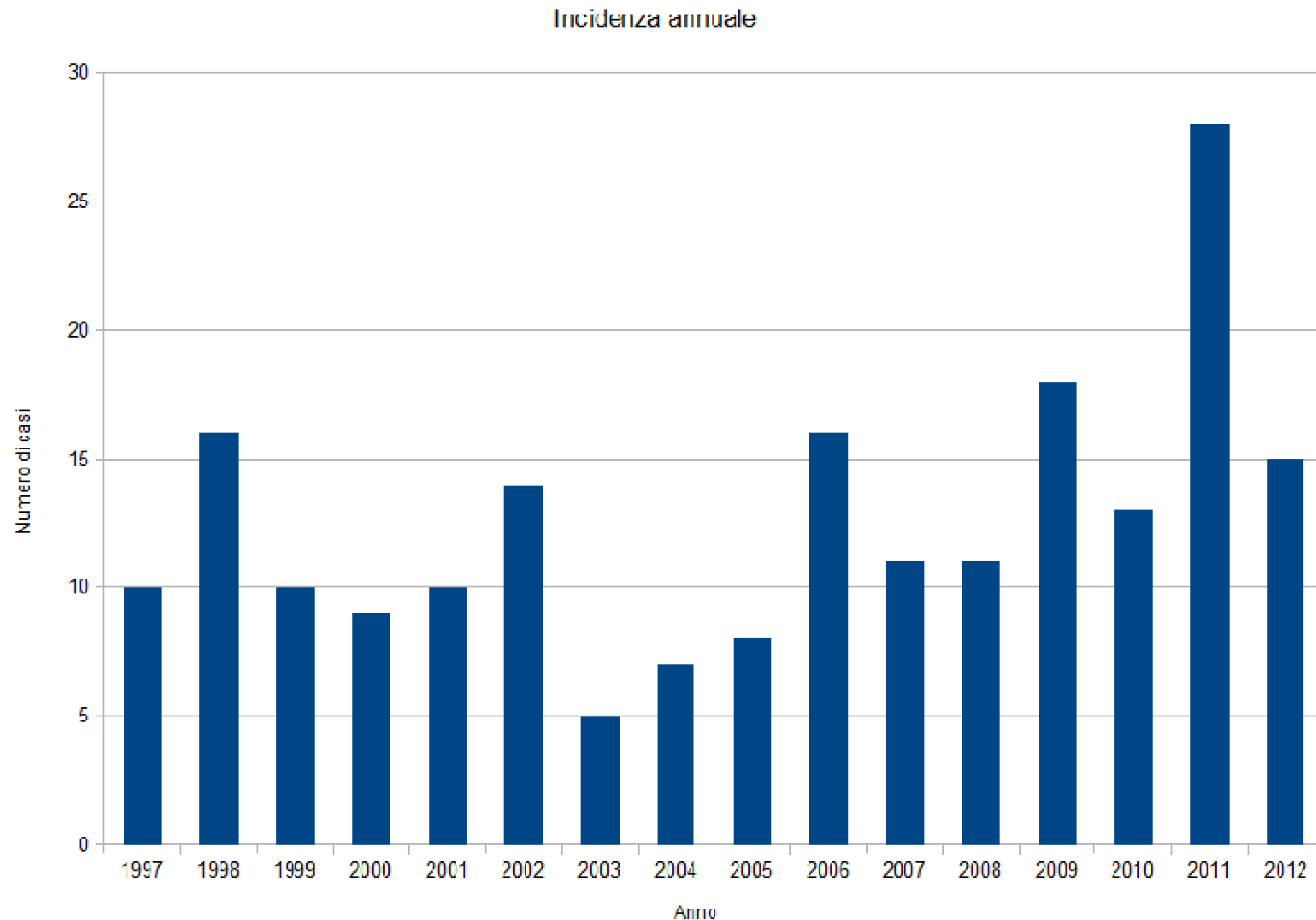
Picco di 28 casi nel 2011

Massima incidenza tra gli 8 e gli 11 anni

Picco mensile d'esordio in primavera

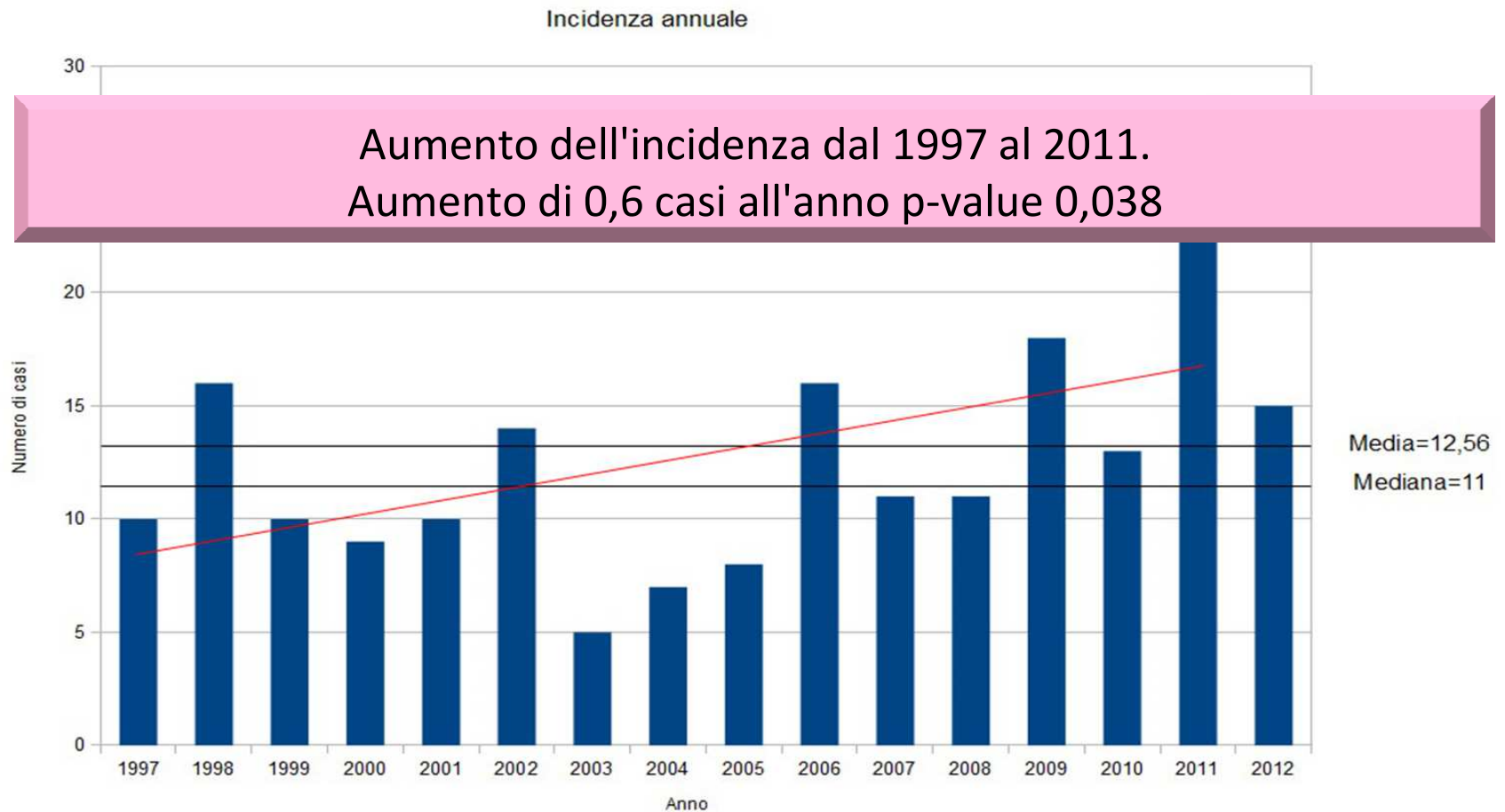


Epidemiologia: la nostra casistica



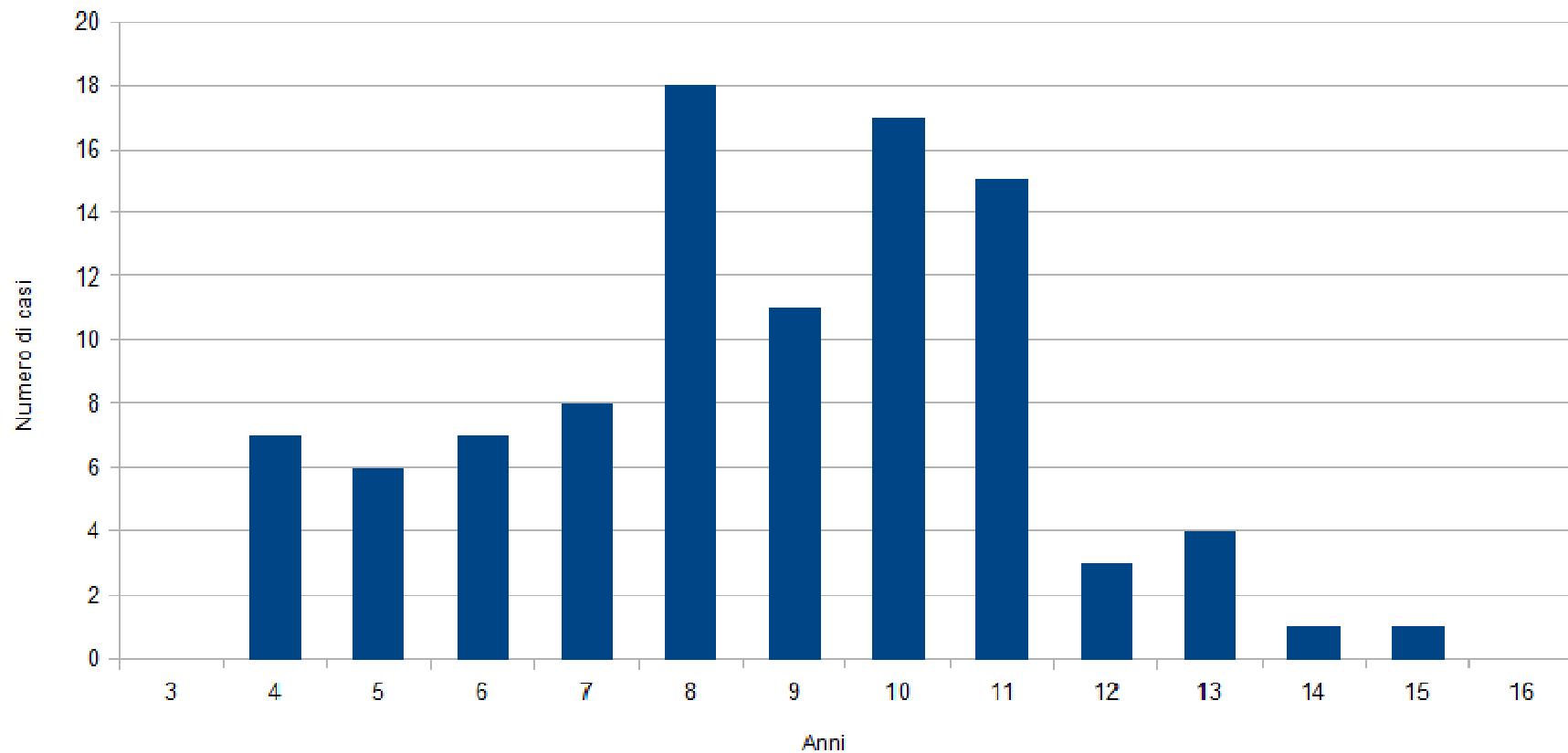
Epidemiologia: la nostra casistica

Numero di casi all'anno



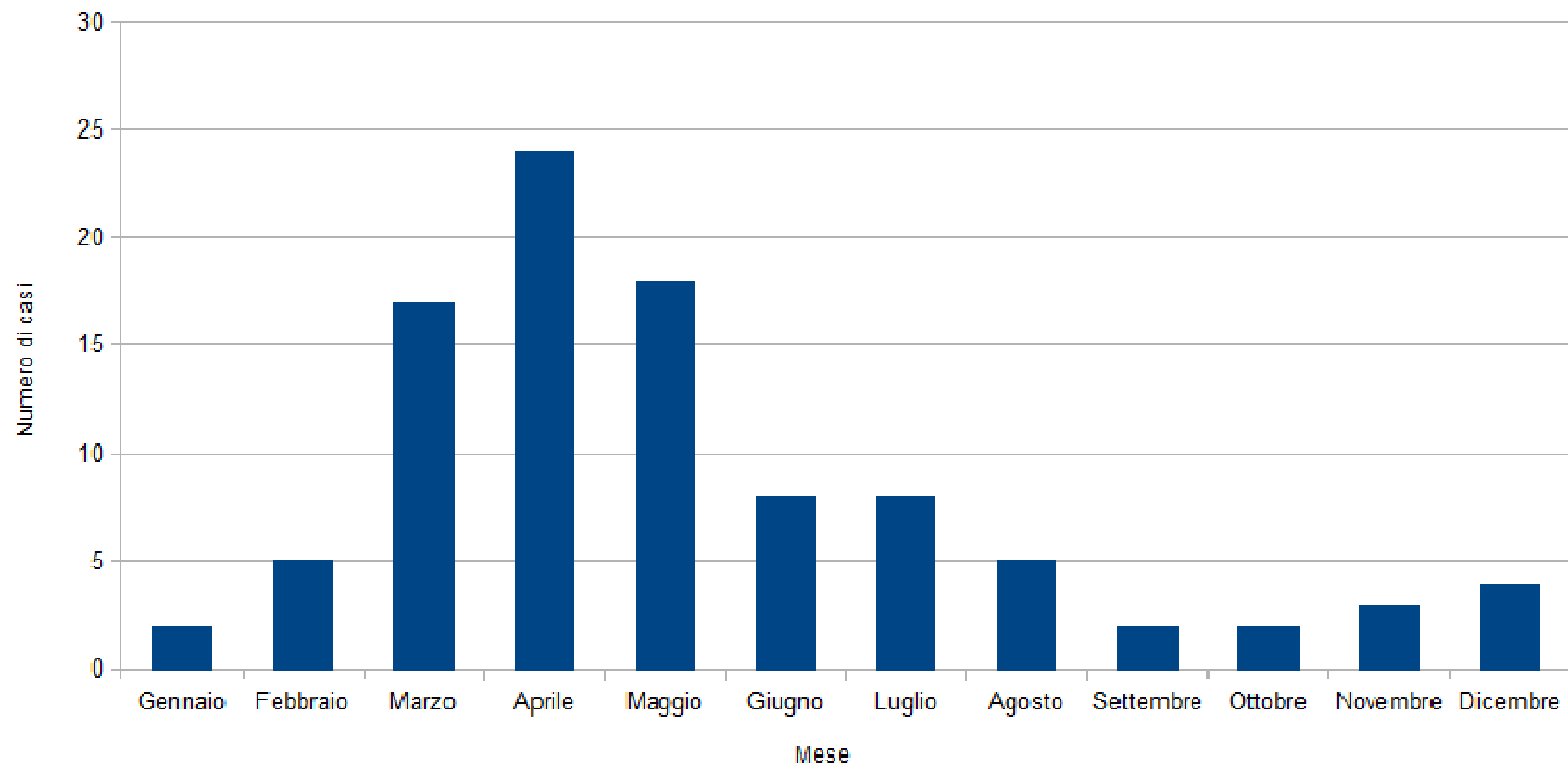
Epidemiologia: la nostra casistica

Età all'esordio



Epidemiologia: la nostra casistica

Mese d'esordio



Critical points

Esiste ancora la malattia reumatica?

Cosa è cambiato?

Come comportarsi in caso di MR dubbia?

Criteri di Jones revisionati

Criteri maggiori

Criteri minori

Per la diagnosi è richiesta la presenza di **due criteri maggiori o di uno maggiore e due minori**, supportati dall'evidenza di una recente pregressa infezione streptococcica (aumento del titolo ASLO, positività del tampone faringeo per SBEA).

5.eritema marginato

4.aumento VES o PRC

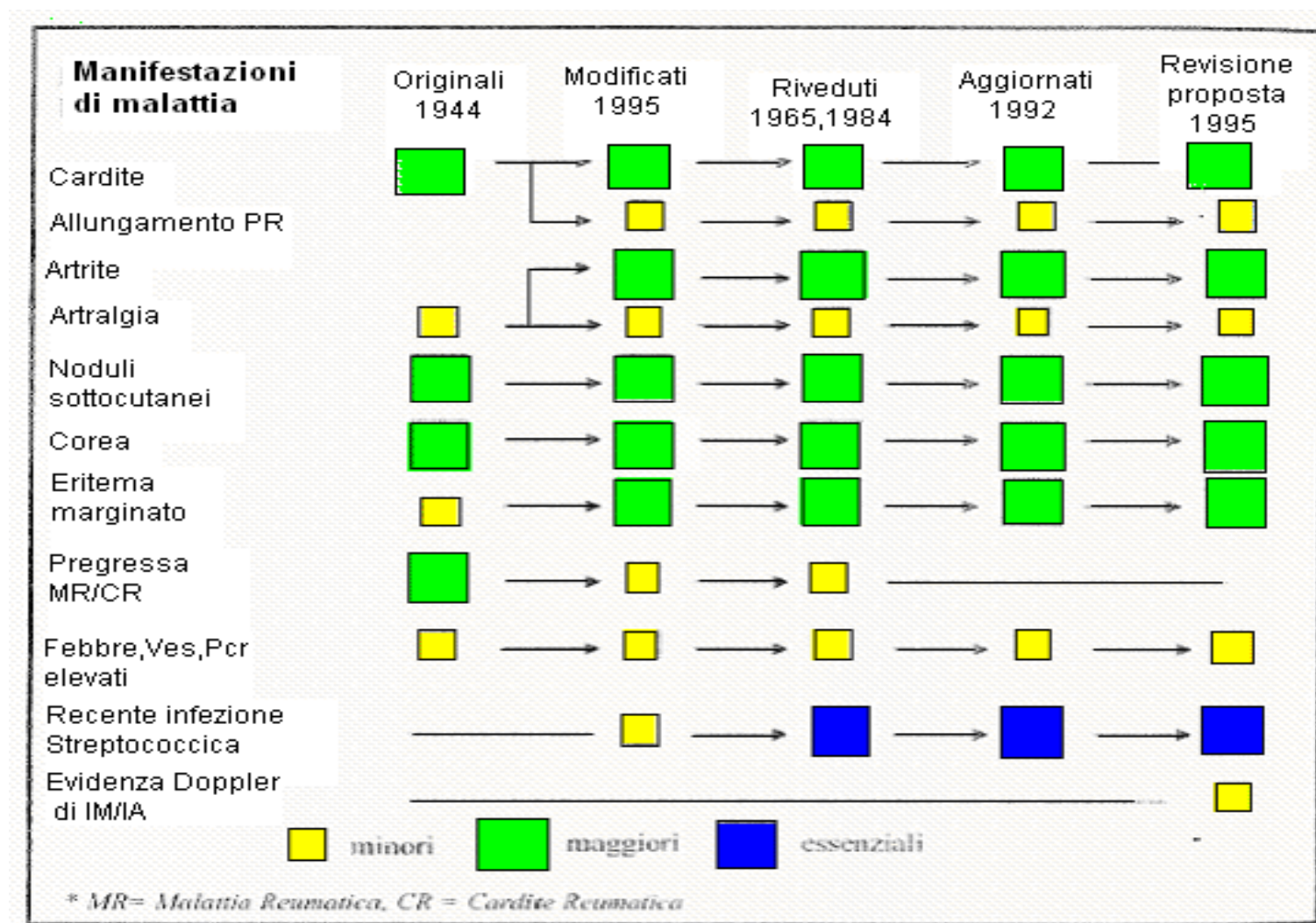
Diagnosi differenziale

Table 3 Differential diagnosis of various manifestations of acute rheumatic fever^{13,18}

Polyarthrititis	Carditis	Chorea
JIA	Innocent murmur	SLE
Viral arthritis	CHD	Drugs
Reactive arthritis	Mitral valve prolapse	Wilson disease
Sickle cell anaemia	Infective endocarditis	Familial chorea
Septic arthritis	Myocarditis	Intracranial tumour
Other CTDs	Viral pericarditis	
Leukaemias		

CHD=congenital heart disease; CTD=connective tissue disease; JIA=juvenile idiopathic arthritis; SLE=systemic lupus erythematosus.

Evoluzione dei criteri di Jones



ARF: cosa è cambiato

2004

WHO raccomanda l'esecuzione dell'Ecocardiogramma in tutti i casi di ARF

2012

WHF criteri ecocardiografici per la diagnosi di RHD



Cardite silente

Coinvolgimento valvolare in assenza di soffi all'auscultazione.
In letteratura è riportata **un'incidenza variabile dal 14 al 25%**.

Il riscontro di cardite silente non rappresenta un criterio maggiore.

La mitrale è la valvola più coinvolta (93.2%) seguita dalla aortica (32%).



Cardite silente

Table 3 Frequency of valvular involvement (*n*, %)

Valvular involvement	CC (<i>n</i> = 74)	SC (<i>n</i> = 29)	<i>P</i>
Isolated MR	49 (66.2)	21 (72.4)	NS
Isolated AR	4 (5.4)	1 (3.4)	NS
MR + AR	21 (28.4)	7 (24.2)	NS

AR, aortic regurgitation; CC, clinically evident carditis; MR, mitral regurgitation; SC, silent carditis.

CC, clinically evident carditis; SC, silent carditis.

66% con cardite

71.8% cardite clinicamente evidente

28.2% cardite silente

Cardite silente

Pediatr Int. 2013 Dec;55(6):685-9. doi: 10.1111/ped.12163. Epub 2013 Sep 20.

Rheumatic silent carditis: echocardiographic diagnosis and prognosis of long-term follow up.

Pekpak E¹, Atalay S, Karadeniz C, Demir F, Tutar E, Uçar T.

Table 5 Characteristics of followed up patients

	CC (n = 54) mean ± SD or n (%)	SC (n = 20) mean ± SD or n (%)	P
Follow-up period (months)	45.6 ± 21.6	43.4 ± 25	NS
Signs of inflammation at referral	39 (72.2)	7 (35)	0.003
Disappearance of valvular regurgitation	10 (18.5)	3 (15)	NS
Improvement of valvular regurgitation	25 (45.5)	6 (30)	NS
Deterioration of valvular regurgitation	4 (7.4)	0 (0)	NS
Unchanged valvular status	15 (27.8)	11 (55)	0.029
Compliance with penicillin prophylaxis	48 (88.9)	18 (90)	NS
Rebound or recurrence	7 (13)	2 (10)	NS

CC, clinically evident carditis; SC, silent carditis.

Cardite silente vs cardite evidente

- Minor percentuale di cardite attiva alla diagnosi
- Maggior percentuale di quadri cardiaci stazionari anche dopo terapia steroidea

Criteri per rigurgiti valvolari patologici

[Nat Rev Cardiol. 2012 Feb 28;9\(5\):297-309. doi: 10.1038/nrcardio.2012.7.](#)

World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease--an evidence-based guideline.

[Reményi B¹](#), [Wilson N](#), [Steer A](#), [Ferreira B](#), [Kado J](#), [Kumar K](#), [Lawrenson J](#), [Maquire G](#), [Marijon E](#), [Mirabel M](#), [Mocumbi AO](#), [Mota C](#), [Paar J](#), [Saxena A](#), [Scheel J](#), [Stirling J](#), [Viali S](#), [Balekundri VI](#), [Wheaton G](#), [Zühlke L](#), [Carapetis J](#).

Pathological mitral regurgitation

(All four Doppler echocardiographic criteria must be met)

- Seen in two views
- In at least one view, jet length ≥ 2 cm*
- Velocity ≥ 3 m/s for one complete envelope
- Pan-systolic jet in at least one envelope

Pathological aortic regurgitation

(All four Doppler echocardiographic criteria must be met)

- Seen in two views
- In at least one view, jet length ≥ 1 cm*
- Velocity ≥ 3 m/s in early diastole
- Pan-diastolic jet in at least one envelope

*A regurgitant jet length should be measured from the vena contracta to the last pixel of regurgitant color (blue or red).

Critical points

Esiste ancora la malattia reumatica?

Cosa è cambiato?

Come comportarsi in caso di MR dubbia?

Red flags

Esami della flogosi

Emocromo

VES

PCR

Evidenza di una recente pregressa infezione streptococcica

ASLO

Anti Dnasi B

Positività del tampone faringeo per SBEGA

Ecocardiogramma anche se ECG silente

Red flags

Valutare clinica + tutti gli esami

Non somministrare FANS o cortisonici prima degli ematologici

Valutare la risposta ai FANS



Profilassi primaria e secondaria

Circulation. 2009 Mar 24;119(11):1541-51. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.191959. Epub 2009 Feb 26.

Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute Streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics.

Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman ST, Taubert KA.

Table 2. Primary Prevention of Rheumatic Fever (Treatment of Streptococcal Tonsillopharyngitis)*

Agent	Dose	Mode	Duration	Rating
Penicillins				
Penicillin V (phenoxymethyl penicillin)	Children: 250 mg 2 to 3 times daily for ≤ 27 kg (60 lb); children > 27 kg (60 lb), adolescents, and adults: 500 mg 2 to 3 times daily	Oral	10 days	IB
	or			
Amoxicillin	50 mg/kg once daily (maximum 1 g)	Oral	10 days	IB
	or			
Benzathine penicillin G	600 000 U for patients ≤ 27 kg (60 lb); 1 200 000 U for patients > 27 kg (60 lb)	Intramuscular	Once	IB
For individuals allergic to penicillin				
Narrow-spectrum cephalosporin† (cephalexin, cefadroxil)	Variable	Oral	10 days	IB
	or			
Clindamycin	20 mg/kg per day divided in 3 doses (maximum 1.8 g/d)	Oral	10 days	IlaB
	or			
Azithromycin	12 mg/kg once daily (maximum 500 mg)	Oral	5 days	IlaB
	or			
Clarithromycin	15 mg/kg per day divided BID (maximum 250 mg BID)	Oral	10 days	IlaB

