



www.pediatric-rheumatology.printo.it

FIEBRE REUMÁTICA Y ARTRITIS REACTIVA POSTESTREPTOCÓCICA

¿Qué es?

La Fiebre Reumática es una enfermedad desencadenada por la infección por un germen llamado Estreptococo. La enfermedad, que puede dañar permanentemente el corazón, se manifiesta con una artritis transitoria, una carditis (afectación cardíaca), erupciones o nódulos cutáneos, así como una alteración de los movimientos denominado corea. Dado que puede producir síntomas en las articulaciones se incluye dentro de las enfermedades reumáticas pediátricas.

¿Cómo es de frecuente?

La Fiebre Reumática suele afectar a niños con edades comprendidas entre los 5 y los 15 años, con un número máximo de casos en torno a los 8 años de edad. Es muy infrecuente en menores de 3 años y, de hecho, más del 80% de los pacientes tienen entre 5 y 19 años. Cuando no existían antibióticos era una enfermedad muy frecuente. La utilización generalizada de la penicilina para el tratamiento de las faringitis y la prevención de nuevos episodios en pacientes que ya habían sufrido la enfermedad, sin embargo, disminuyó espectacularmente el número de casos. A pesar de ello, la Fiebre Reumática sigue siendo la primera causa de cardiopatía adquirida en jóvenes en países en vías de desarrollo. Durante los años 80 se observó un resurgimiento de la Fiebre Reumática en comunidades consideradas de bajo riesgo para tener la enfermedad.

¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La enfermedad se produce en individuos genéticamente predispuestos como consecuencia de una respuesta anormal del sistema de defensa del organismo (sistema inmune) a infecciones de garganta producidas por Estreptococo. En estos sujetos la respuesta inmune no sólo combate la infección sino que también ataca al propio organismo. Por ello, entre la infección y el comienzo de los síntomas transcurre un intervalo de tiempo variable.

La relación de la enfermedad con una infección previa es la base de su tratamiento y prevención. La faringitis estreptocócica es frecuente en la población general, aunque sólo una pequeña minoría de sujetos desarrollan la enfermedad. El riesgo aumenta en pacientes con un antecedente previo de Fiebre Reumática, sobre todo en los 3 meses siguientes al diagnóstico.

¿Es una enfermedad hereditaria?

La Fiebre Reumática no es una enfermedad hereditaria ya que no se transmite directamente de padres a hijos. Sin embargo, sí existen factores genéticos que aumentan la susceptibilidad a padecer la enfermedad.

¿Porqué ha tenido mi hijo la enfermedad? ¿Se puede prevenir?

Tanto el medio en el que se habita como el tipo de estreptococo son factores importantes para el desarrollo de la enfermedad, aunque es imposible predecir quién tendrá Fiebre Reumática. El hacinamiento es un factor medioambiental muy importante, ya que favorece la transmisión del germen. Asimismo, las probabilidades de tener la enfermedad son mayores si determinados subtipos de estreptococo infectan a una persona susceptible. Sin embargo estos factores no bastan, ya que la enfermedad es desencadenada por una reacción inmune anormal del propio individuo cuya respuesta a la infección termina atacando tejidos humanos.

La prevención de la Fiebre Reumática se basa en la identificación precoz de la infección y en su adecuado tratamiento antibiótico. Se está investigando la utilidad de una vacuna contra el estreptococo que, de ser eficaz, podría representar la mejor forma de prevenir la Fiebre Reumática.

¿Es contagiosa?

La Fiebre Reumática no es contagiosa, lo que sí es contagioso es la faringitis estreptocócica que la desencadena. Los estreptococos se transmiten de una persona a otra, por lo que estas infecciones son más frecuentes en determinados colectivos (hacinamiento en la vivienda, internados o cuarteles militares, etc.)

¿Cuáles son los síntomas más habituales?

La Fiebre Reumática siempre se produce después de una faringitis o amigdalitis estreptocócica no diagnosticada o insuficientemente tratada. La enfermedad presenta habitualmente una combinación de síntomas que puede ser única en cada paciente.

La “**Faringitis**” o “**Amigdalitis**” se caracterizan por fiebre, dolor de garganta, dolor de cabeza, enrojecimiento del paladar y de las amígdalas –que pueden tener pus–, y aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del cuello, que también pueden ser dolorosos. Estos síntomas, sin embargo, pueden ser muy leves o estar completamente ausentes en niños en edad escolar y en adolescentes.

Después de un periodo en el que no existe ningún síntoma los niños pueden tener fiebre y alguno de los signos mayores de la enfermedad que se describen a continuación:

“**Artritis**” de tipo “migratorio” que puede afectar a varias articulaciones (rodillas, codos, tobillos y hombros). La inflamación “salta” de una articulación a otra, siendo la afectación de las manos y del cuello menos frecuente. El dolor de las articulaciones es habitualmente muy intenso, siendo menos llamativa la hinchazón. El dolor desaparece rápidamente con la utilización de aspirina o de otros antiinflamatorios no esteroideos.

“**Carditis**”. Significa inflamación del corazón, y es la manifestación más grave. La aceleración del pulso durante el reposo o el sueño puede hacer sospechar la existencia de carditis reumática. La auscultación puede poner de manifiesto la presencia de soplos de intensidad variable, indicando que existe una inflamación de las válvulas cardíacas (endocarditis). Si existe una inflamación de la membrana que rodea al corazón se acumula una cantidad variable de líquido en su interior (pericarditis). En los casos más graves el corazón no bombea sangre adecuadamente (miocarditis), lo que puede producir tos, dolor de pecho y aumento de la frecuencia cardíaca y respiratoria. En estos casos se recomienda la intervención de un cardiólogo pediátrico.

“**Corea**”. Es una palabra griega que significa “danza”. Consiste en una alteración del movimiento producido por la inflamación de algunas de las zonas del cerebro que

coordinan los movimientos. Aparece en un 10-30% de los pacientes. A diferencia de la artritis y de la carditis el corea aparece de manera tardía en el curso de la enfermedad, habitualmente 1-6 meses después de la infección de garganta. La presencia de estos movimientos, involuntarios y sin sentido, produce inicialmente dificultad para escribir, vestirse y asearse, pudiendo interferir con la marcha y la alimentación. Los movimientos pueden ser suprimidos voluntariamente durante breves periodos de tiempo, pueden desaparecer durante el sueño y aumentar con la fatiga o el estrés. En niños en edad escolar interfiere con su rendimiento académico dado que dificulta la concentración y produce ansiedad. Si son leves pueden ser confundidos con tics. Desaparecen en 2-6 meses pero requieren un tratamiento de apoyo y seguimiento.

Las **manifestaciones cutáneas** de la Fiebre Reumática son menos frecuentes que las anteriores, estando presentes en menos del 5% de los casos. Las dos son pueden ser tan discretas y transitorias que con frecuencia pasan desapercibidas. El “Eritema Marginado” son unas manchas que aparecen en el tronco y cuyos bordes rojizos –que recuerdan a una serpiente– se expanden progresivamente dejando un centro claro. La otra manifestación son los “Nódulos Subcutáneos”, unos nódulos no dolorosos del tamaño de un guisante que se hayan presentes debajo de la piel –por lo demás normal– que cubre algunas articulaciones.

Otros síntomas que pueden ser detectados por los padres en las primeras fases de la enfermedad son fiebre, cansancio, pérdida de apetito, palidez, dolor abdominal y sangrados nasales.

¿Es la enfermedad igual en todos los niños?

Los síntomas iniciales y la evolución de la enfermedad son muy variables. A pesar de ello, la presentación más frecuente es la aparición de un soplo en un niño mayor o un adolescente con artritis y fiebre. Los niños más pequeños suelen presentar carditis con menos síntomas articulares.

Los pacientes con corea pueden no presentar otros síntomas, o tener también una carditis; en cualquier caso se recomienda un estudio cardiológico a todos los niños con corea.

¿Es la enfermedad igual en niños y en adultos?

La Fiebre Reumática es una enfermedad que afecta a escolares y a jóvenes hasta los 25 años. Sin embargo, si no se cumple el régimen antibiótico recomendado, pueden aparecer recurrencias de la enfermedad a edades más tardías. Los síntomas son idénticos.

¿Cómo se diagnostica?

Desafortunadamente no existe ninguna prueba que confirme por sí sola el diagnóstico de Fiebre Reumática. Por ello se utilizan los criterios de Jones, que exigen la combinación de una serie de criterios mayores y menores en pacientes con una infección estreptocócica reciente aunque, como en el caso del corea, se admiten algunas excepciones a este último punto.

¿Hay enfermedades similares a la Fiebre Reumática?

La enfermedad denominada Artritis Reactiva Post-Estreptocócica es una forma de artritis que se produce después de tener una infección por Estreptococo y que se describe al final

de este capítulo. Esta enfermedad puede ser una de las muchas formas clínicas de la Fiebre Reumática.

¿Qué análisis o qué pruebas son útiles?

Para el diagnóstico es preciso confirmar que ha habido una infección por estreptococo. El frotis faríngeo, sin embargo, no es la prueba ideal, ya que muchos pacientes ya han eliminado el germen de su garganta para cuando comienza la enfermedad. Por ello existen análisis de sangre que permiten confirmar una infección previa por este germen, aún en ausencia de sintomatología clínica evidente. Un valor de Antiestreptolisina O (ASLO) en aumento en muestras separadas unas 2-4 semanas indica infección reciente. El ASLO, sin embargo, es habitualmente normal en niños que presentan un corea aislado, lo que dificulta el diagnóstico.

Por todo ello hay que tener presente que la elevación del ASLO debe valorarse en un contexto clínico y que, por sí sólo, no implica en absoluto que exista una Fiebre Reumática. De hecho, muchos niños sanos presentan un valor elevado de ASLO sin otros síntomas de la enfermedad.

Como en otras muchas enfermedades reumáticas pediátricas existen signos inflamatorios en la analítica, excepto cuando el único síntoma que presenta el paciente es un corea.

¿Cómo se detecta la Carditis?

El síntoma más frecuente de carditis es la aparición de un soplo cardiaco en la auscultación. El electrocardiograma, que registra la actividad eléctrica del corazón, es útil para valorar la presencia de afectación cardiaca, mientras que la radiografía de tórax permite comprobar si existe aumento del tamaño del corazón.

Una vez que se sospecha la existencia de carditis se pueden realizar pruebas más complejas y sensibles, como el ecocardiograma con doppler.

Estas pruebas son indoloras y sólo requieren que el niño se esté quieto mientras se realizan.

¿Tiene cura?

El tratamiento precoz de la faringitis estreptocócica puede incluso prevenir la enfermedad. La recuperación completa es frecuente, a no ser que la carditis haya dañado las válvulas cardiacas.

¿Cuál es su tratamiento?

En el primer episodio de la enfermedad se recomienda utilizar antibióticos para procurar erradicar el estreptococo que pueda quedar en las amígdalas y que puede seguir estimulando una respuesta anormal del sistema inmune. Una inyección de 1.200.000 unidades de penicilina benzatina erradica la bacteria y proporciona protección durante un periodo de 3 ó 4 semanas.

En pacientes que ya han tenido Fiebre Reumática se recomienda la administración a largo plazo de penicilina benzatina cada 3-4 semanas para prevenir las recaídas.

Para el tratamiento de la artritis se recomienda la utilización de salicilatos o de otros antiinflamatorios no esteroideos durante un periodo de 6 a 8 semanas, o hasta que desaparezcan los síntomas. Para el tratamiento de la carditis se recurre al reposo en cama

y a administrar esteroides (prednisona) vía oral a dosis altas durante un periodo de 2-3 semanas, disminuyendo posteriormente y de manera gradual la dosis.

El corea se puede tratar con haloperidol o con ácido valproico, dado que ayudan a controlar los movimientos. Cuando se utilizan hay que vigilar la aparición de efectos secundarios, como somnolencia o temblor; éstos se controlan ajustando la dosis. A pesar de recibir el tratamiento adecuado los movimientos anormales pueden durar varios meses, por lo que puede ser preciso que los familiares ayuden al paciente en su higiene personal y actividades cotidianas, y que el niño reciba clases de apoyo para mantener un adecuado rendimiento académico.

¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento?

Tanto los salicilatos como otros antiinflamatorios no esteroideos son habitualmente bien tolerados, máxime considerando que se utilizan durante un breve intervalo de tiempo. La utilización de esteroides a dosis altas puede producir ganancia de peso, hinchazón de la cara, acné, estrías y aumento del vello corporal.

Dado que la prevención de la enfermedad se basa en la administración periódica de penicilina conviene tener presente que existe un riesgo, aunque sea muy bajo, de que el paciente desarrolle una alergia a la penicilina. Las inyecciones de penicilina son dolorosas, lo que complica el cumplimiento del tratamiento preventivo por parte del paciente.

¿Durante cuánto tiempo se debe mantener la prevención secundaria?

La historia natural de la enfermedad indica que las recurrencias (tener otro ataque) de Fiebre Reumática son más frecuentes en los primeros 3-5 años del primer brote. Asimismo, el riesgo de desarrollar carditis aumenta con cada episodio de la enfermedad.

Por ello la prevención (secundaria) de la infección estreptocócica es fundamental en todos los pacientes que han tenido una Fiebre Reumática, independientemente de su severidad, ya que sujetos con formas muy leves también pueden presentar recurrencias.

Los especialistas en fiebre reumática están de acuerdo en que, en sujetos que no han tenido problemas cardiacos, la prevención secundaria con antibióticos debe durar 5 años o hasta que el enfermo cumpla los 18 años, recomendándose siempre el criterio más prolongado de los dos. Cuando ha existido daño cardiaco se recomienda mantener la profilaxis hasta los 40 años.

Todos los pacientes que hayan tenido daño valvular deben recibir profilaxis antibiótica antes de las extracciones o manipulaciones dentales o de cualquier cirugía, ya que gérmenes de estas localizaciones pueden pasar a la sangre y producir una infección valvular (endocarditis bacteriana).

¿Qué tipo de revisiones y controles periódicos son necesarios?

Los controles clínicos y analíticos deben ser frecuentes durante la enfermedad aguda, así como en los pacientes con carditis o corea. Una vez que desaparecen los síntomas se debe establecer un calendario para la administración del tratamiento preventivo y para las revisiones por cardiología.

¿Cuánto tiempo dura la enfermedad?

Los principales síntomas de la enfermedad son autolimitados. Sin embargo, siempre existe el riesgo de recurrencias, sobre todo en los 5 años siguientes a la aparición de la enfermedad.

El mantenimiento del tratamiento preventivo (profilaxis) es obligatorio para disminuir la probabilidad de recaídas.

¿Cuál es el pronóstico a de la enfermedad?

Las recaídas son impredecibles, tanto en lo relativo a cuándo sucederán como a su intensidad. El haber tenido una carditis en el primer brote aumenta el riesgo de tener secuelas, aunque se puede producir una recuperación completa. La cirugía de recambio valvular puede ser necesaria cuando existen lesiones significativas de las válvulas del corazón.

¿Cómo afecta a las actividades cotidianas?

Durante la fase aguda de la enfermedad se debe guardar reposo, máxime si existe carditis. Ello interfiere evidentemente con la escolarización y la vida diaria de los niños. Sin embargo, una vez que desaparecen los síntomas no debe existir ninguna limitación para las actividades cotidianas escolares o la práctica deportiva, siempre y cuando no exista daño cardíaco que recomiende lo contrario.

ARTRITIS POST-ESTREPTOCÓCICA

¿Qué es?

Se han descrito casos de artritis asociada a infección estreptocócica en adolescentes y en adultos que no cumplen los criterios diagnósticos de Fiebre Reumática (criterios de Jones). La artritis puede afectar a las articulaciones de las manos, responder de forma incompleta al tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, y durar varios meses. El diagnóstico se basa en asociar la presencia de estos síntomas con la demostración de una infección reciente por estreptococo.

Algunos de estos pacientes pueden desarrollar en el futuro carditis, por lo que la mayoría de los médicos coinciden en que la artritis post estreptocócica es una variante de Fiebre Reumática. Por tanto, se recomienda tanto la profilaxis con antibióticos como descartar la existencia de carditis.