

**LA MALATTIA REUMATICA**  
*o reumatismo articolare acuto*

**E' una malattia infiammatoria acuta caratterizzata soprattutto da febbre, interessamento articolare e cardiaco.**

## ***Epidemiologia***

**Dal dopoguerra fino agli anni 80 in diminuzione per le migliorate condizioni socio-sanitarie.**

**Dal 1980 di nuovo in aumento sia negli USA che nei paesi in via di sviluppo (Asia, Africa e Sud America); in questi ultimi rappresenta una delle maggiori cause di mortalita' e morbilita' in eta' scolare.**

***Fattori favorenti* : il sovraffollamento, la denutrizione, la carenza proteica.**

**Piu' frequente nelle regioni a clima temperato umido (soprattutto in inverno e in primavera).**

***Eta' piu' colpita* : 5-13 anni (raro < 3 anni e > 25), con massima incidenza tra 6 e 12 anni (eta' scolare).**

***Sesso* : maschi e femmine in egual misura.**

## ***Eziologia***

**Streptococco beta-emolitico di gruppo A (ma oggi anche di altri gruppi, sebbene in casi rarissimi).**

**E' un germe Gram + fornito di capsula e da una membrana di tre strati:**

- strato esterno o proteico (proteina M : 50 sottotipi);
- strato medio polisaccaridico (antigene C: 13 gruppi: A, B...O)
- strato interno o mucopeptidico (qui agisce la penicillina).

***L'eziologia streptococcica e' provata da 4 ordini di fattori:***

- criterio batteriologico
- criterio epidemiologico
- criterio terapeutico
- criterio immunologico

## ***Patogenesi***

**La patogenesi e' di tipo allergico autoimmunitario: stessa composizione antigenica della membrana dello streptococco e della fibra miocardica e delle glicoproteine delle articolazioni e delle valvole.**

**Gli immuno-complessi, depositandosi nei vari organi, contribuiscono alle lesioni.**

**Interviene anche una disregolazione, geneticamente determinata, dell'immunita' cellulare: deficit dei T suppressor con conseguente iperfunzione dei B-linfociti, produttori di auto-anticorpi.**

## ***Anatomia patologica***

***Organi colpiti:* connettivo delle capsule articolari, sierose (pericardica e pleurica), miocardio, endocardio valvolare (mitrale).**

***Lesioni istologiche:***

- **fase a carattere regressivo:** edema e degenerazione fibrinoide del connettivo per precipitazione di gamma-globuline nel connettivo;
- **fase a carattere flogistico produttivo:** proliferazione delle cellule istiocitarie (cellula di Aschoff, linfociti, plasmacellule e granulociti); quando sono riunite in sede perivascolare formano il c.d. *nodulo reumatico o di Aschoff* (soprattutto nel tessuto miocardico);
- **fase sclero-riparativa:** scompaiono le cellule e compaiono i fibroblasti con evoluzione verso la sclerosi (grave nelle valvole cardiache).

## ***Quadro clinico***

### ***Manifestazioni maggiori***

- Cardite (50%)
- Artrite (95%)
- Interessamento cutaneo (10%)
- Corea minor (< 5%)

### ***Manifestazioni minori***

- Febbre, alterazioni ematochimiche, dolori articolari vaghi, isolamento dello streptococco dal tampone, ecc

## ***Segni clinici maggiori: cardite***

### ***Segni di miocardite:***

- ingrandimento dell'aia cardiaca (Rx)
- tachicardia oltre 100/min (sproporzionata rispetto alla febbre)
- 1° tono diminuito
- soffio sistolico alla punta (insuff. relativa della mitrale)
- aritmie cardiache: extrasistoli, blocchi A-V
- ECG: allungamento del PR e del QT; nei casi piu' gravi il QRS e' ridotto di ampiezza e la T e' piatta o negativa.
- Rx: ingrandimento dell'aia cardiaca; segni di stasi nel circolo polmonare (specie in caso di pericardite)

### ***Segni di endocardite:***

- soffio per insufficienza mitralica (90%) e quindi sul focolaio di ascoltazione mitralica irradiato verso l'ascella.

### ***Segni di pericardite (8%):***

- pericardite secca: dolore toracico e rumori di sfregamento;
- pericardite essudativa: scomparsa degli sfregamenti, riduzione dei toni cardiaci

### ***Segni clinici maggiori: l'artrite***

***Sedi preferite:***

grandi articolazioni (come nell'adulto), ma a volte anche le piccole (mano, polso, piede).  
A volte interessamenti "strani" : articolazione temporo-mandibolare, articolazione xifoidea, ecc.

***Caratteristiche dell'artrite:***

l'articolazione e' molto dolente, in genere calda e arrossata, tumefatta con interessamento asimmetrico, spesso fugace e migrante.

### ***Segni clinici maggiori: manifestazioni cutanee (10%)***

- Eritema anulare o marginato: sede: tronco o arti
- Noduli cutanei o reumatici di Meynet:  
sede: sottocutaneo o periarticolare (occipite, carpo, gomito, ginocchia, dorso del piede)
- Eritema nodoso

***Segni clinici maggiori: corea minor di Sydenham  
(<5%)***

**Interviene dopo 2-3 mesi dai sintomi precedenti (a volte "a ciel sereno" , cioè senza i sintomi precedenti).**

***E' dovuta a lesione del sistema extrapiramidale (nuclei della base) e del cervelletto: cioè comporta un blocco dell'azione inibitoria esercitata da questi sistemi.***

**Sintomi:**

- **modifica dell'umore: irrequietezza, svogliatezza**
- **corea: movimenti involontari, rapidi e aritmici degli arti e dei m. mimici (comunque tutti i muscoli possono essere interessati: es. lingua);**
- **ipotonia muscolare con iperreflessia osteo-tendinea.**

**Prognosi: buona con la terapia anti-reazionale e i sedativi (barbiturici o meglio ac. valproico).**

***Segni clinici minori***

- 1) Febbre (90%): elevata o modesta, remittente o continua**
- 2) Alterazioni emato-chimiche:**
  - a) indici infiammatori: VES, proteina C, alfa1 e alfa2 glicoproteine, fibrinogeno; leucocitosi neutrofila, anemia ipocromica;**
  - b) TASL e streptozyme test (titolo verso i 5 principali antigeni streptococcici): elevati e soprattutto in aumento di almeno 2 volte nel corso della malattia**
- 3) Dolori articolari vaghi**
- 4) Anamnesi positiva per una precedente malattia reumatica**
- 5) Tratto P-R all'ECG allungato**
- 6) Isolamento dello streptococco dal faringe**

## **Diagnosi**

*Su base clinica e laboratoristica.*

**Criteria di Jones (1965): la diagnosi e' molto probabile se sono presenti:**

- **2 manifestazioni maggiori;**
- **1 manifestazione maggiore + 2 minori**

*Attenzione a:*

- **TASL elevato** (da solo non e' indice di m. reumatica);
- **soffio cardiaco innocente o funzionale:**  
intensita' minore, senza fremiti, senza propagazione, in genere sistolici e alla punta, di breve durata, con toni normali e scompaiono in posizione eretta;
- **dolori muscolari vaghi:** dolori di crescita (piu' ai muscoli che alle articolazioni, piu' serali che mattutini).

## **Fasi cliniche**

**1<sup>a</sup> fase (infezione streptococcica):** in genere localizzata al faringe o tonsille (di rado la scarlattina); nel 3 % dei casi si ha l'evoluzione negli altri stadi;

**2<sup>a</sup> fase (di latenza o di sensibilizzazione):** dura 10-15 gg, silente dal punto di vista clinico (al massimo astenia, mialgie) e di laboratorio;

**3<sup>a</sup> fase (attacco reumatico):** i sintomi della m. reumatica si possono presentare o con *decorso monociclico* (1-3 mesi) o con *decorso policiclico* (piu' raro) cioe' **con** ripresa dei sintomi al sospendere della terapia;

**4<sup>a</sup> fase (della quiescenza o inattivita'):** i sintomi e gli indici bio-umorali (tranne il TASL) si attenuano fino a scomparire;

**5<sup>a</sup> fase (delle recidive):** probabilita' maggiori in vicinanza dell'attacco acuto (20 % dei casi nei primi 5 anni) e in vicinanza della puberta'; piu' probabile il danno cardiaco

**Diagnosi differenziale:  
con le artriti acute**

- 1) Artrite settica: interessa una sola articolazione che può essere arrossata; febbre, leucocitosi neutrofila, VES alta;
- 2) Artriti sierose (probabilmente virali: adenovirus, rosolia, epatite B, varicella, parotite, mononucleosi, mycoplasma) : VES ed emocromo normali;
- 3) Reumatismo infettivo secondario a scarlattina: di rado dà lesioni cardiache;
- 4) Peliosi reumatica: manifestazioni cutanee all'inizio e coesistenza di interessamento renale (ematuria) e addominale;
- 5) Artrite tubercolare;
- 6) Artrite associata a malattia infiammatoria dell'intestino (m. di Crohn);
- 7) Enteroartriti: sono artriti post-infettive: Yersinia, Shigella, Salmonella, Campylobacter, ecc

**Diagnosi differenziale:  
con le artriti croniche**

- 1) *Artrite reumatoide*: decorso cronico senza interessamento del cuore; TASL normale.
- 2) *Artrite di Lyme* causata da una spirocheta e trasmessa da una zecca (Ixodes): ha un decorso cronico caratterizzato dapprima da un *eritema cronico migrante* di tipo marginato e centrifugo rispetto al morso (ad esso si possono associare *sintomi neurologici*, meningite asettica, mialgie, miocardite); in seguito si può avere *artrite* delle grandi articolazioni (ginocchio) con andamento ricorrente e migrante.
- 3) *Spondiloartriti croniche*.



## ***Terapia***

- ***Eziologica: antiinfettiva (Penicillina)***
  
- ***Patogenetica: antireattiva (o acido acetil-salicilico o cortisone)***

## ***Terapia eziologica***

**Penicillina G potassica (pronta) i.m.**

**alla dose di 50.000-100.000 U/kg/die**

**(oppure ampicillina alla dose di mg 100/Kg/die)**

***Durata: finche' c'e' febbre e positività degli indici infiammatori (in genere 1-2-3-4 settimane).***

**Dopo si passa alla penicillina ritardo (P-benzatina) (Wycillina o Diaminocillina) alla dose di**

• **600.000 U (sotto i 20 Kg)**

• **1.200.000 U (sopra i 20 Kg)**

**ogni 10-14-21 gg.**

***In caso di allergia alla penicillina si usano i macrolidi: eritromicina per os (30-50 mg/kg/die) o azitromicina.***

## ***Terapia antireattiva***

***FANS: da preferire quando non c'è cardite:***

**Ac. acetil-salicilico (Aspirina, Cemirit, Flectadol):  
dose: 75-100 mg/kg/die in 3-4 dosi al dì  
(dosaggio della salicilemia per valutare la dose  
ottimale: mg 20-30/100 ml).**

**La terapia va continuata per 4-6 settimane dopo  
la normalizzazione degli indici infiammatori.**

***Cortisonici: da usare in caso di cardite per 1-3 settimane  
(se lieve) o per 4-8 settimane (se grave).***

**Il prodotto più usato è il prednisone (Deltacortene)  
alla dose di mg 1-2/kg/die : più precisamente:**

- **mg 2/kg nei bambini più piccoli < 20 Kg,**
- **mg 1-1.5/kg/die nei bambini più grandi > 20 Kg.**

## ***Terapia***

- **Riposo a letto (specie in caso di cardite anche per mesi)**
- **Dieta povera di sodio se si fanno cortisonici**
- **Digitale e diuretici in caso di grave cardite**

## ***Profilassi (primaria e secondaria)***

**PROFILASSI PRIMARIA** è quella rivolta a prevenire il 1° attacco.

**Curare al meglio l'infezione streptococcica primaria :  
penicillina o macrolidi (eritromicina per 10 giorni),  
specie i bambini con familiarità reumatica.**

## ***Profilassi secondaria***

**E' quella rivolta alla prevenzione delle recidive:  
*penicillina-benzatina* ogni 15-21 gg per alcuni anni  
(in genere 5, ma comunque in modo tale da coprire la  
pubertà) anche d'estate se vi è stata cardite,  
altrimenti solo nel periodo invernale-primaverile.**

***In caso di allergia* alla penicillina si usa l'azitromicina.**

***Tonsillectomia* dopo almeno 12 mesi dall'attacco acuto  
e quando gli indici infiammatori si sono normalizzati.**

## ***Esiti a distanza***

*Si hanno quando la terapia e' mal condotta.*

**Il principale e' l'insufficienza mitralica:  
il sangue refluisce dal ventricolo sinistro nell'atrio; quindi:**

- **ipertrofia del ventricolo sinistro**
- **dilatazione dell'atrio**

***Clinica:* soffio olosistolico alla punta con fremito e diffusione verso l'ascella; 2° tono sulla polmonare accentuato.**

**Rx: ingrandimento del ventricolo e dell'atrio sinistro con compressione dell'esofago.**

**ECG: segni di ipertrofia ventricolare sinistra e di dilatazione atriale.**