- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

La malattia reumatica: focus sulla cardite reumatica cronica

Olivia Manfrini, Raffaele Bugiardini

Dipartimento di Medicina Interna, Cardioangiologia, Epatologia, Università degli Studi "Alma Mater", Bologna

Key words:
Diagnosis; Guidelines; Rheumatic fever; Rheumatic heart disease.

Rheumatic heart disease, the sequel of acute rheumatic fever, is a very common cause of cardiovascular mortality and morbidity all over the world, and is the predominant indication for cardiac surgery in the industrialized countries. Diagnosis of rheumatic chronic carditis may sometimes be difficult because valvular regurgitation may not always be detected by routine clinical auscultation. A recent report from the World Health Organization Expert Committee recognizes the usefulness of echocardiography Doppler in providing supporting evidence for diagnosis of rheumatic carditis in the presence of equivocally pathological murmur, and recommends that patients with subclinical carditis should be managed as rheumatic heart disease until proven otherwise, because the disease still represents a major health problem.

The aim of this review is to give an update on the disease by underlining changes made by the World Health Organization on disease diagnosis and patient management.

(G Ital Cardiol 2006; 7 (4): 266-272)

© 2006 CEPI Srl

Ricevuto l'1 febbraio 2006; nuova stesura il 9 febbraio 2006; accettato il 10 febbraio 2006.

Per la corrispondenza:

Dr.ssa Olivia Manfrini

Dipartimento di Medicina Interna, Cardioangiologia, Epatologia
Padiglione 11
Università degli Studi "Alma Mater"
Via Massarenti, 9
40138 Bologna
E-mail: olivia.manfrini@unibo.it

Introduzione

La malattia reumatica rappresenta uno dei maggiori problemi di salute pubblica in molti paesi in via di sviluppo[1]. Nei paesi industrializzati la malattia ha avuto un rapido declino dopo la seconda guerra mondiale soprattutto grazie alla maggiore disponibilità di penicillina e al miglioramento generale delle condizioni di vita[2]. La ridotta incidenza di febbre reumatica acuta e la bassa prevalenza della malattia avevano portato verso la fine degli anni '70 molti medici e autorità sanitarie a pensare che questa condizione non fosse più un problema. Tuttavia la recrudescenza di casi di febbre reumatica in popolazioni a basso rischio osservata a metà degli anni '80, e più recentemente l'elevata prevalenza di cardite reumatica cronica nei soggetti emigrati da paesi dove l'infezione da streptococco di gruppo A è endemica, ha confermato la capacità di questa malattia di riapparire e rappresentare un serio problema per la salute[1].

La malattia è il risultato di una reazione crociata tra gli anticorpi elaborati dall'organismo contro gli antigeni streptococcici e alcuni antigeni tissutali presenti soprattutto a livello cutaneo, articolare, e cardiaco. Il danno cardiaco rappresenta la conseguenza più severa della malattia, e consiste principalmente in un'alterazione deformante delle valvole cardiache che comporta la loro progressiva disfunzione, fino all'ipertensione polmonare e/o l'insufficienza cardiaca. La cardite reumatica cronica rimane una delle cause principali di stenosi mitralica nei paesi occidentali e di sostituzione valvolare negli adulti[3].

Epidemiologia

Nel 1994 è stato stimato che circa 12 milioni di persone soffrivano della malattia reumatica, di cui > 10 milioni presentavano cardite reumatica[4]. L'epidemiologia della malattia reumatica è la stessa dell'infezione da streptococco beta-emolitico di gruppo A[1]. L'infezione alla gola ha un picco di incidenza tra 5 e 15 anni, ma la malattia è in grado di colpire anche gli adulti, sebbene dopo la quarta decade di vita sia estremamente rara. I paesi maggiormente colpiti sono quelli in via di sviluppo, e tra questi il Congo (14.3/1000 abitanti in età scolare), lo Zambia (12.5/1000 abitanti in età scolare), il Marocco (10.5/1000 abitanti in età scolare), il Sudan (10.2/1000 abitanti in età scolare), l'Etiopia (6.4/1000 abitanti in età scolare), l'India (5.4/1000 abitanti in età scolare), ma anche l'Australia (Territori del Nord 9.6/1000 abitanti in età scolare)[5].

In età adulta, viceversa, a distanza di anni dall'infezione primaria iniziano i sintomi della cardite reumatica cronica.

Come in tutti i paesi industrializzati anche in Italia l'incidenza di malattia si è pro-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

gressivamente ridotta in modo drastico negli ultimi 50 anni, e la mortalità, grazie al miglioramento della terapia medica in fase acuta, alla profilassi secondaria e ai progressi delle tecniche chirurgiche per la cardite cronica, si è molto abbassata[6] (Figura 1). In ogni caso, poiché la malattia se non diagnosticata porta a progressiva e irreversibile insufficienza cardiaca, al fine di ridurre ulteriormente la mortalità, ma soprattutto la morbilità, ancora elevata per questa patologia (in parte a causa dell'immigrazione registrata negli ultimi anni), l'obiettivo è una diagnosi precoce, quando la cardite cronica è ancora in una fase asintomatica o paucisintomatica.

Patogenesi

Il contributo dello streptococco beta-emolitico di gruppo A nello sviluppo della malattia è conosciuto da oltre un secolo, tuttavia la patogenesi della malattia è complessa e non ancora perfettamente nota. I danni tissutali sono legati principalmente a una reazione autoimmune e sono sostenuti da una somiglianza strutturale fra alcuni antigeni dello streptococco di gruppo A e alcuni antigeni dell'ospite (mimetismo antigenico). In particolare sono state evidenziate due interazioni. La prima è di analogia tra alcuni gruppi carboidrati dello streptococco e alcune glicoproteine presenti sulle valvole cardiache, la seconda riguarda l'assomiglianza strutturale tra alcune molecole di membrana dello streptococco (in particolare la proteina M) e la miosina delle fibre miocardiche. La proteina M presente sulla membrana dello streptococco di gruppo A presenta sequenze che reagiscono (reazione crociata) con proteine miocardiche e proteine presenti nella valvola mitrale e valvola aortica.

È verosimile, inoltre, che esista una predisposizione genetica verso la malattia reumatica. I fattori genetici che influenzerebbero l'esordio della malattia e la frequenza degli attacchi non sono stati identificati con chiarezza. Sono state descritte numerose associazioni con differenti antigeni di istocompatibilità[7-12]. È interessante notare che queste associazioni sono legate al tipo di popolazione colpita dalla malattia, in particolare HLA-DR4 è stato descritto negli americani di razza caucasica e negli arabi, mentre HLA-DR7 in popolazioni sudamericane e negli egiziani. Gli antigeni HLA di classe II giocano un ruolo importante nella presentazione degli antigeni batterici alle cellule T. La predominanza di cellule T CD4+ nella sede della lesione miocardica suggerisce un ruolo diretto di queste cellule nella patogenesi della malattia cardiaca. È probabile che la divergenza nelle associazioni con le molecole di HLA in paesi diversi sia la conseguenza di una diversa distribuzione geografica dei numerosi sierotipi di streptococco di gruppo A[13].

Infine, recentemente è stato ipotizzato che una ridotta produzione di interleuchina-4 nelle cellule del tessuto valvolare possa contribuire con il mantenimento e la progressione del danno valvolare[14].

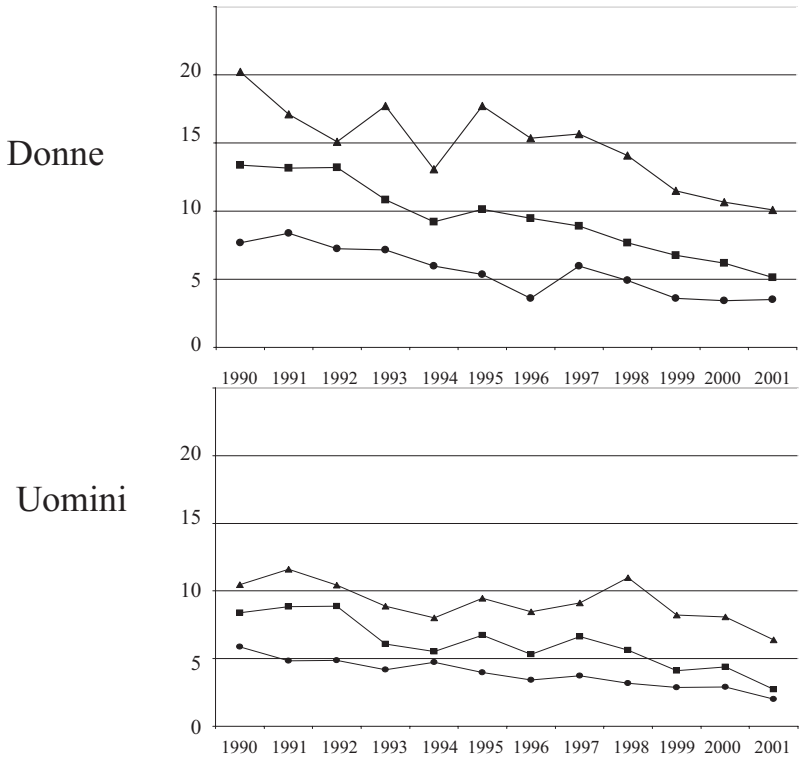

Figura 1. *Progressivo declino del tasso di mortalità per cardite reumatica in Italia dal 1990 al 2001. Il tasso di mortalità è calcolato come rapporto tra decessi e popolazione per 100 000 abitanti. Il simbolo indica il tasso di mortalità tra la popolazione di 60-64 anni, il tasso di mortalità tra 65-69 anni, il tasso di mortalità tra 70-74 anni. Le donne presentano una prognosi peggiore rispetto agli uomini.*

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

Clinica

Le manifestazioni cliniche della malattia reumatica sono variabili. Nella maggior parte dei casi l'esordio è brusco con febbre e/o artrite acuta che seguono una faringite streptococcica acuta (con un intervallo di circa 2-3 settimane). Le manifestazioni principali della malattia sono riassunte nei criteri di Jones[15] (Tabella 1). La suddivisione in manifestazioni maggiori (quali cardite, artrite, noduli sottocutanei, eritema marginato, e corea), e manifestazioni minori (febbre, alterazione degli indici di flogosi, artralgie e allungamento del PR), è in accordo con la maggiore specificità delle manifestazioni maggiori, rispetto alla maggiore sensibilità delle manifestazioni minori.

La cardite reumatica

È stato stimato che circa il 3% dei soggetti affetti da faringite acuta da streptococco beta-emolitico di gruppo A sviluppano a distanza di alcune settimane la febbre reumatica, e tra questi circa il 30% sviluppa sequele cardiologiche[16,17]. L'interessamento cardiaco è in genere un'endocardite ad esordio precoce a cui può associarsi una pericardite o una miocardite. La cardite reumatica è frequentemente asintomatica. I segni di un interessamento cardiaco vanno sempre attentamente e ripetutamente ricercati per la loro importanza prognostica. La valvola mitrale è in genere quella maggiormente danneggiata. I pazienti con endocardite reumatica presentano nel 70% dei casi un'insufficienza mitralica isolata, nel 20% dei casi associata a insufficienza aortica e raramente tricuspidale. In circa il 10% dei casi l'endocardite si presenta con un'insufficienza aortica isolata. Le endocarditi sono destinate a procurare una patologia cronica ingravescente. Le stenosi valvolari sono in genere gli esiti tardivi e non si riscontrano nel primo episodio acuto. Successivamente alla stenosi valvolare, cui in genere si associano vari gradi di insufficienza, i pazienti sviluppano dilatazione dell'atrio, aritmie e infine insufficienza cardiaca e talvolta ipertensione polmonare. Il decorso della malattia è variabile e secondario alla virulenza del microrganismo, alle condizioni socioeconomiche della popolazione, alla reazione dell'ospite e in particolare alle recidive della malattia. La recidiva di febbre reumatica è il fattore prognostico peggiore per l'aggravamento della patologia cardiaca. Nei paesi in via di sviluppo l'insufficienza e la stenosi mitralica tendono a progredire rapidamente. Viceversa, nell'America settentrionale passano molti anni (20-40 anni) tra l'iniziale infezione streptococcica e i sintomi di un interessamento cardiaco[1]. È importante sottolineare che la gestione del paziente deve essere deferita alla clinica, ma anche ai risultati delle indagini strumentali (*in primis* l'ecocardiografia Doppler) e alla disponibilità di intervento chirurgico. Lo sviluppo di insufficienza cardiaca (soprattutto laddove la causa di ciò è l'insufficienza del ventricolo sinistro) implica che l'intervento chirurgico di sostituzione valvolare è stato inappropriatamente posticipato nel tempo.

Le altre manifestazioni maggiori

L'artrite è la manifestazione più frequente della malattia reumatica (una volta chiamata per l'appunto "reumatismo articolare acuto"). Oltre il 75% dei pazienti presenta manifestazioni articolari al primo episodio della malattia. In genere si tratta di una poliartrite migrante. Le articolazioni più colpite sono le grandi articolazioni di ginocchio e caviglia. Il termine migrante sta ad indicare da un lato l'interessamento sequenziale di più articolazioni, e dall'altro la presenza di un ciclo: quando l'infiammazione di un'articolazione è in fase risolutiva o si è risolta da poco compare un processo infiammatorio a carico di un'altra articolazione. L'infiammazione articolare si risolve con *restitutio ad integrum* in circa 2-4 settimane se non trattata.

La corea rappresenta l'interessamento neurologico della malattia. È caratterizzata da alterazioni dell'umore, debolezza muscolare e movimenti involontari delle estremità, in particolare mani, piedi e volto. Colpisce in genere i bambini (il sesso femminile è maggiormente colpito) ed è molto rara dopo la pubertà. L'incidenza è circa del 10%. La durata varia da qualche settimana ad alcuni mesi. Sono state descritte sequele quali convulsioni, psicosi, difficoltà dell'apprendimento, ma la relazione con queste manifestazioni e la corea è ancora incerta.

L'eritema marginato colpisce circa il 15% dei soggetti con malattia reumatica. È una macula o una papula di colore rosso brillante, di forma rotonda o serpiginosa, non dolente, né pruriginosa che compare al tronco o agli arti superiori (raramente agli arti inferiori, mai al viso). L'eritema può durare da qualche minuto ad alcune ore, e può cambiare forma sotto gli occhi dell'osservatore. Spesso è associato a cardite.

I noduli sottocutanei sono delle formazioni nodulari di circa 0.5-2 cm, in genere localizzati sulla superficie estensoria di gomiti, ginocchia, caviglia, polsi. Sono presenti in circa il 15% dei soggetti con malattia reumatica. Vanno attentamente ricercati perché, non essendo la cute sovrastante infiammata, possono sfuggire all'esame obiettivo. La presenza di noduli sottocutanei (in genere 4-12 per paziente) è stata messa in relazione con la severità della cardite reumatica.

Le manifestazioni minori

Le manifestazioni minori (Tabella 1) rappresentano sintomi aspecifici di malattia. Il termine minore non sta ad indicare in alcun modo la minore incidenza dei sintomi, anzi la febbre e le artralgie sono presenti in quasi tutti i pazienti durante l'attacco acuto.

Diagnosi

Non esistono test di laboratorio specifici per la malattia. La diagnosi è pertanto clinica anche se richiede il supporto delle indagini microbiologiche e immunologiche[1]. Il titolo degli anticorpi verso lo streptococco di gruppo A (antistreptolisina-O e antideossiribonucleasi-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

Tabella 1. Criteri per la diagnosi di malattia reumatica.

1992 Jones criteria[15]	2004 OMS criteria[1]
Manifestazioni maggiori	
	Cardite
	Poliartrite
	Corea
	Eritema marginato
	Noduli sottocutanei
Manifestazioni minori	
	Artralgie
	Febbre
	Innalzamento di VES e/o PCR, allungamento PR all'ECG
Primo episodio Devono essere presenti 2 criteri maggiori oppure 1 criterio maggiore e 2 minori, più l'evidenza di una precedente infezione da streptococco di gruppo A (tampone faringeo positivo, aumento del tasso antistreptolisina O, aumento di altri anticorpi antistreptococcici). Corea e cardite asintomatica non richiedono l'evidenza di una precedente infezione da streptococco di gruppo A	
Recidiva	
Deve essere presente 1 criterio maggiore oppure almeno 2 minori, più l'evidenza di una precedente infezione da streptococco di gruppo A	- Pazienti senza cardite: come il primo episodio. - Pazienti con cardite: 2 criteri minori, più l'evidenza di una precedente infezione da streptococco di gruppo A (in una precedente infezione è da includere la febbre scarlattiniforme)

PCR = proteina C reattiva; VES = velocità di eritrosedimentazione.

B) raggiunge il picco 3-4 settimane dopo l'infezione acuta e tende ad un declino dopo circa 2-3 mesi. È importante enfatizzare che il rilievo di un elevato titolo non è indice di malattia reumatica, ma solo di un aumentato rischio, poiché documenta unicamente una precedente infezione da streptococco di gruppo A. La diagnosi e il trattamento del paziente devono essere guidati dalla clinica. I criteri originariamente proposti da Jones[18] nel 1944 sono stati più volte rivisti dall'American Heart Association e dall'Organizzazione Mondiale della Sanità al fine di fornire uno strumento sempre più specifico, sebbene leggermente meno sensibile per la diagnosi di malattia reumatica[15,16,19-21]. L'ultima revisione è stata quella del 1992[15]. È importante capire che l'utilizzo di criteri più specifici e meno sensibili da un lato minimizza il rischio di inappropriata diagnosi di malattia, dall'altro riduce la capacità di individuare possibili ammalati. Dato il declino della malattia reumatica nei paesi industrializzati la revisione dei criteri di Jones[15] proposta nel 1992 ha risposto bene alle esigenze dei medici per lungo tempo. Recentemente l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha ritenuto che il rischio di mancata diagnosi in caso di recidiva può pesare più delle conseguenze di un'errata diagnosi di malattia, e i criteri di Jones modificati nel 1992 non sono sufficientemente sensibili[1]. Come si può evincere dalla Tabella 1 le modifiche introdotte riguardano principalmente la recidiva di malattia, poiché quest'ultima rappresenta per i pazienti il principale fattore prognostico negativo, essendo correlata con l'aggravamento della patologia cardiaca[1].

Il ruolo dell'ecografia

L'ecografia cardiaca è la tecnica di imaging che meglio si presta per lo studio dei pazienti con sospetta o nota cardite reumatica[1]. L'indagine è in grado di stabilire il tipo e la severità dell'interessamento valvolare, monitorare la funzione delle camere cardiache, e infine assistere il medico nella scelta del momento migliore per un intervento chirurgico[22]. L'ecografia offre anche il vantaggio di riconoscere eventuali cause non reumatiche di un soffio valvolare (esempio il prolasso della valvola mitrale o valvola aortica bicuspide), in modo che il paziente non sia erroneamente classificato come portatore di cardite reumatica[22].

Nei pazienti con probabile febbre reumatica all'esordio, le linee guida dell'Organizzazione Mondiale della Sanità raccomandano che una lesione valvolare (insufficienza mitralica e/o aortica) documentata con l'ecocardiografia, anche se clinicamente silente e di grado lieve, deve essere considerata di probabile natura reumatica fino a dimostrazione contraria[1]. I pazienti devono essere sottoposti a profilassi secondaria[1], anche se l'uso dell'ecografia può portare a sovrastimare la presenza di cardite reumatica, etichettando come tale anche insufficienze valvolari fisiologiche o funzionali. Si

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

ricorda che la prevalenza di un'insufficienza valvolare fisiologica in una popolazione di soggetti sani è 2.5-45% per la valvola mitrale 0-33% per la valvola aortica e 6.3-95% per la valvola tricuspide[23-25].

In linea generale, comunque, qualora sia stata documentata un'alterazione valvolare è consigliabile che il paziente, anche in assenza di recidive dell'infezione e peggioramento dei sintomi, esegua lo studio ecocardiografico almeno una volta l'anno. Indipendentemente dai sintomi, l'Organizzazione Mondiale della Sanità sottoscrive l'indicazione al trattamento chirurgico quando l'ecografia documenta severe disfunzioni valvolari (Tabella 2)[1].

Nei pazienti che hanno un'anamnesi positiva per malattia reumatica, la recidiva di febbre reumatica è quasi sempre associata ad un interessamento cardiaco. Questo può essere un aggravamento di una preesistente lesione valvolare o la comparsa di una nuova lesione o la comparsa di un'insufficienza cardiaca. Tutte queste condizioni possono essere facilmente documentate con l'ecocardiografia.

È importante ricordare che il decorso di un'insufficienza mitralica documentata solo con l'ecografia, ma senza riscontro clinico (insufficienza mitralica subclinica) non è prevedibile[26-31]. Si ricorda, inoltre, che il soffio da insufficienza mitralica può non essere udibile per mesi, diventare clinicamente percepibile in poche settimane[26], o essere l'anticamera di una progressiva e irreversibile stenosi mitralica[29]. Recentemente è stato osservato che il rischio di non riconoscere tale soffio è maggiore proprio laddove la malattia ha una minore prevalenza (paesi industrializzati) e dove l'ecocardiografia è più in uso[32,33]. Sicuramente l'uso dell'ecocardiografia permette di documentare ogni minimo interessamento cardiaco[27]. La grande sensibilità dell'esame consente di evitare che pazienti con cardite reumatica vengano misconosciuti e possano rischiare di non eseguire una profilassi secondaria a cui è associata una prognosi migliore[1,22].

Terapia

Terapia della malattia in fase acuta

La penicillina è considerata il farmaco di elezione per l'eradicazione di una possibile l'infezione da streptococco di gruppo A a livello delle vie aeree superiori. I salicilati determinano una rapida remissione di febbre, artriti e artralgie. I corticosteroidi riducono rapidamente la risposta infiammatoria e secondo alcuni autori possono essere di primaria importanza nel trattamento di cardite acuta[34,35], sebbene alcuni studi randomizzati non abbiano documentato la loro superiorità rispetto al placebo e ai salicilati[34,36].

Profilassi secondaria

La Tabella 3 illustra i farmaci e i relativi dosaggi che possono essere utilizzati per la profilassi secondaria nei

Tabella 2. Criteri ecocardiografici forniti dall'Organizzazione Mondiale della Sanità per il trattamento chirurgico dei pazienti con cardite reumatica[1].

Stenosi mitralica	Stenosi aortica	Insufficienza mitralica	Insufficienza aortica
Area valvolare < 1.5 cm^2	Area valvolare < 0.8 cm^2	Severa insufficienza mitralica	Severa insufficienza aortica
Indice di area valvolare < 0.6 cm^2/m^2	Indice di area valvolare < 0.5 cm^2/m^2	Diametro massimo del ventricolo sinistro a fine sistole > 55 mm	Diametro massimo del ventricolo sinistro a fine sistole > 55 mm
Trombo o sospetto trombo in atrio sinistro	Frazione di eiezione < 50%	Frazione di eiezione < 50%	Frazione di eiezione < 50%
Ipertensione polmonare	Velocità di picco del flusso < 4.0 m/s	Ipertensione polmonare	

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

Tabella 3. Profilassi secondaria.

Farmaco	Modalità di somministrazione	Dosaggio
Benzilpenicillina (penicillina G)	i.m. singola somministrazione ogni 3-4 settimane	- Adulti e bambini con peso > 30 kg 1 200 000 unità - Bambini con peso < 30 kg 600 000 unità
Fenossimetilpenicillina (penicillina V)	Orale	250 mg 2 volte/die
Sulfadiazina	Orale	- Adulti e bambini con peso > 30 kg 1000 mg/die - Bambini con peso < 30 kg 600 mg/die
Eritromicina	Orale	250 mg 2 volte/die

pazienti che presentano un'anamnesi positiva per malattia reumatica o nei quali è stata documentata dall'ecocardiografia un'alterazione valvolare (anche se clinicamente silente)[1]. L'obiettivo di questa terapia è di prevenire un'ulteriore infezione da parte dello streptococco di gruppo A, e quindi di evitare la recidiva di malattia reumatica, che come abbiamo già detto rappresenta il fattore prognostico negativo più importante per la cardite reumatica. La terapia deve essere protratta per numerosi anni e non esiste uno schema terapeutico che possa adattarsi a tutti i pazienti. La terapia deve essere individualizzata dopo aver valutato accuratamente il rischio di recidiva in ciascun paziente, in considerazione dell'età, del numero dei precedenti attacchi, della presenza di cardite reumatica e della diffusione della malattia nell'area geografica di residenza. L'Organizzazione Mondiale della Sanità suggerisce che: 1) i pazienti che non presentano un interessamento cardiaco, devono continuare la terapia per almeno 5 anni dopo l'ultimo episodio acuto di malattia, o fino all'età di 18 anni; 2) i pazienti che hanno un interessamento cardiaco, devono continuare la terapia per almeno 10 anni dopo l'ultimo attacco, o fino all'età di 25 anni; 3) i pazienti che hanno una disfunzione valvolare severa e i pazienti che sono stati sottoposti a intervento chirurgico di sostituzione valvolare devono continuare la profilassi per tutta la vita. In linea generale la terapia con benzilpenicillina intramuscolo ogni 3 settimane è da preferirsi, sia per la superiore efficacia del farmaco sia per la più facile adesione alla prescrizione medica da parte del paziente (rispetto all'assunzione orale quotidiana per molti anni)[1]. Per i pazienti portatori di protesi valvolari in terapia anticoagulante è da evitare la somministrazione intramuscolo.

Conclusione

La cardite reumatica cronica rimane una delle cause principali di stenosi mitralica nei paesi occidentali e di sostituzione valvolare negli adulti. Le variabili correlate alla severità della patologia valvolare sono il numero di attacchi ricorrenti di febbre reumatica, il tempo intercorso tra la comparsa della malattia e l'inizio della terapia antibiotica e il sesso (le donne hanno una prognosi peggiore). L'ecografia cardiaca è la tecnica di imaging che meglio si presta per lo studio dei pazienti con sospetta o nota cardite reumatica. La terapia per una corretta profilassi secondaria deve essere individualizzata dopo aver valutato accuratamente ciascun paziente e deve essere protratta per numerosi anni.

Riassunto

La cardite reumatica cronica rimane una delle cause principali di stenosi mitralica nei paesi occidentali e di sostituzione valvolare negli adulti. La diagnosi di cardite reumatica cronica può non essere immediata, poiché il soffio da insufficienza valvolare mitralica e/o aortica spesso non è percepito durante l'auscultazione cardiaca. Recentemente l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha sottolineato l'importanza dell'ecocardiografia e ha suggerito di considerare come causa reumatica ogni alterazione valvolare patologica la cui eziologia non sia determinata.

In questa rassegna si fornisce un aggiornamento sulla malattia reumatica e sono illustrate le modifiche proposte dall'Organizzazione Mondiale della Sanità per la diagnosi (revisione dei criteri di Jones) e la gestione del paziente con malattia reumatica (ruolo dell'ecocardiografia Doppler).

Parole chiave: Cardite reumatica; Diagnosi; Linee guida; Malattia reumatica.

Bibliografia

1. WHO Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO Expert Consultation, Geneva, 29 October-1 November 2001. Geneva: World Health Organization, 2004 (Technical Report Series No. 923).
2. Massell BF, Chute CG, Walker AM, Kurland GS. Penicillin and the marked decrease in morbidity and mortality from rheumatic fever in the United States. N Engl J Med 1988; 318: 280-6.
3. Iung B, Baron G, Butchart EG, et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: the Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. Eur Heart J 2003; 24: 1231-43.
4. Joint WHO/ISFC meeting on RF/RHD control with emphasis on primary prevention, Geneva, 7-9 September 1994. Geneva: World Health Organization, 1994 (WHO Document WHO/CVD 94.1).
5. Carapetis JR. The current evidence for the burden of group A streptococcal diseases. WHO/FCH/CAH/05·07. Geneva: World Health Organization, 2004: 1-57. http://www.who.int/childadolescent-health/publications/CHILD_HEALTH/DP/Topic_2/paper_1.htm (accessed January 26, 2006).
6. Istituto Superiore di Sanità. Mortalità per cause in Italia:

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 02:10:47

1980-2002. http://www.iss.it/site/mortalita/Scripts/SelCause.asp (accessed January 26, 2006).
7. Ayoub EM, Barrett DJ, MacLaren NK, Krischer JP. Association of class II histocompatibility leukocyte antigens with rheumatic fever. J Clin Invest 1986; 77: 2019-26.
8. Rajapakse CN, Halim K, Al-Orainey L, Al-Nozha M, Al-Aska AK. A genetic marker for rheumatic heart disease. Br Heart J 1987; 58: 659-62.
9. Guilherme L, Weidebach W, Kiss MH, Snitcowsky R, Kalil J. Association of human leukocyte class II antigens with rheumatic fever or rheumatic heart disease in a Brazilian population. Circulation 1991; 83: 1995-8.
10. Weidebach W, Goldberg AC, Chiarella J, et al. HLA class II antigens in rheumatic fever. Analysis of the DR locus by restriction fragment-length polymorphism and oligotyping. Hum Immunol 1994; 40: 253-8.
11. Maharaj B, Hammond MG, Appadoo B, Leary WP, Pudifin DJ. HLA-A, B, DR and DQ antigens in black patients with severe chronic rheumatic heart disease. Circulation 1987; 76: 259-61.
12. Guedez Y, Kotby A, El-Demellawy M, et al. HLA class II associations with rheumatic heart disease are more evident and consistent among clinically homogeneous patients. Circulation 1999; 99: 2784-90.
13. Guilherme L, Kalil J. Rheumatic fever: the T cell response leading to autoimmune aggression in the heart. Autoimmun Rev 2002; 1: 261-6.
14. Guilherme L, Cury P, Demarchi LM, et al. Rheumatic heart disease: proinflammatory cytokines play a role in the progression and maintenance of valvular lesions. Am J Pathol 2004; 165: 1583-91.
15. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. JAMA 1992; 268: 2069-73.
16. Rheumatic fever and rheumatic heart disease. Report of a WHO Study Group. Geneva: World Health Organization, 1988 (Technical Report Series No. 764).
17. Taranta A, Markowitz M. Rheumatic fever. Boston, MA: Kluwer Academic Publishers, 1989: 19-25.
18. Jones TD. Diagnosis of rheumatic fever. JAMA 1944; 126: 481-4.
19. Jones criteria (modified) for guidance in the diagnosis of rheumatic fever; report of the Committee on Standards and Criteria for programs of care. Circulation 1956; 13: 617-20.
20. Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of rheumatic fever. Circulation 1965; 32: 664-8.
21. Shulman ST, Amren DP, Bisno AL, et al. Prevention of rheumatic fever. A statement for health professionals by the Committee on Rheumatic Fever and Infective Endocarditis of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation 1984; 70: 1118A-1122A.
22. Narula J, Chandrasekhar Y, Rohimtoola S. Diagnosis of acute rheumatic carditis: the echoes of change. Circulation 1999; 100: 1576-81.
23. Shah PM. Quantitative assessment of mitral regurgitation. J Am Coll Cardiol 1989; 13: 591-3.
24. Yoshida K, Yoshikawa J, Shakudo M, et al. Color Doppler evaluation of valvular regurgitation in normal subjects. Circulation 1988; 78: 840-7.
25. Kostucki W, Vandenbossche JL, Friart A, Englert M. Pulsed Doppler regurgitant flow patterns of normal valves. Am J Cardiol 1986; 58: 309-13.
26. Abernethy M, Bass N, Shape N, et al. Doppler echocardiography and the early diagnosis of carditis in acute rheumatic fever. Aust N Z J Med 1994; 24: 530-5.
27. Wilson NJ, Neutze JM. Echocardiographic diagnosis of subclinical carditis in acute rheumatic fever. Int J Cardiol 1995; 50: 1-6.
28. Agarwal PK, Misra M, Sarkari NB, Gupta AK, Agarwal P. Usefulness of echocardiography in detection of subclinical carditis in acute rheumatic polyarthritis and rheumatic chorea. J Assoc Physicians India 1998; 46: 937-8.
29. Figueroa FE, Fernandez MS, Valdes P, et al. Prospective comparison of clinical and echocardiographic diagnosis of rheumatic carditis: long-term follow-up of patients with subclinical disease. Heart 2001; 85: 407-10.
30. Voss LM, Wilson Nj, Neutze JM, et al. Intravenous immunoglobulin in acute rheumatic fever: a randomized controlled trial. Circulation 2001; 103: 401-6.
31. Folger GM Jr, Hajar R, Robida A, Hajar HA. Occurrence of valvular heart disease in acute rheumatic fever without evident carditis: colour flow Doppler identification. Br Heart J 1992; 67: 434-8.
32. Albert DA, Harel L, Karrison T. The treatment of rheumatic carditis: a review and meta-analysis. Medicine (Baltimore) 1995; 74: 1-12.
33. Cilliers AM, Manyemba J, Saloojee H. Anti-inflammatory treatment for carditis in acute rheumatic fever. Cochrane Database Syst Rev 2003; 2: CD003176.
34. Segal MS, Dulfano MJ. A comparison of short-term, intensive prednisone and acetylsalicylic acid therapy in the treatment of acute rheumatic fever. Combined Rheumatic Fever Study Group. N Engl J Med 1965; 272: 63-70.
35. Feinstein AR, Spagnuolo M, Wood HF, Taranta A, Tursky E, Kleinberg E. Rheumatic fever in children and adolescents. A long-term epidemiologic study of subsequent prophylaxis, streptococcal infections, and clinical sequelae. VI. Clinical features of streptococcal infection and rheumatic recurrences. Ann Intern Med 1964; 60 (Suppl 5): 68-86.
36. Mangione S, Nieman LZ, Gracely E, Kaye D. The teaching and practice of cardiac auscultation during internal medicine and cardiology training. A nationwide survey. Ann Intern Med 1993; 119: 47-54.