



Universidade Federal
de Campina Grande

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
UNIDADE ACADÊMICA DE CIÊNCIAS MÉDICAS**

**Estudo de série de casos com diagnóstico inicial de Febre Reumática:
avaliação da aplicabilidade dos Critérios de Jones.**

**Débora Rosanne Mendes Pires Fraga
Lorena Karen Holanda Vidal
Raquel Santana de Freitas**

**CAMPINA GRANDE - PB
Junho/2015**

**Débora Rosanne Mendes Pires Fraga
Lorena Karen Holanda Vidal
Raquel Santana de Freitas**

**Estudo de série de casos com diagnóstico inicial de Febre Reumática:
avaliação da aplicabilidade dos Critérios de Jones.**

Trabalho de conclusão de curso apresentado à coordenação acadêmica do curso de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande, campus I, para obtenção de grau em Bacharel em Medicina.

Linha de pesquisa: pesquisas clinico-epidemiológicas da saúde da criança e do adolescente.

Orientadora: prof. Marília Medeiros de Araújo Nunes.

**CAMPINA GRANDE - PB
Junho/2015**

F811e

Fraga, Débora Rosanne Mendes Pires.

Estudo de série de casos com diagnóstico inicial de febre reumática: avaliação da aplicabilidade dos Critérios de Jones / Débora Rosanne Mendes Pires Fraga, Lorena Karen Holanda Vidal, Raquel Santana de Freitas. – Campina Grande, 2015.

70 f.; gr.; tab.

Monografia (Graduação em Medicina) - Universidade Federal de Campina Grande, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Unidade Acadêmica de Ciências Médicas, Curso de Medicina, Campina Grande, 2015.

Orientadora: Profa. Marília Medeiros de Araújo Nunes, Dra.

1.Febre Reumática. 2.Diagnóstico. 3.Relatos de Casos. I.Vidal, Lorena Karen Holanda. II.Freitas, Raquel Santana de. III.Título.

BSHUAC/CCBS/UFCG

CDU 616-002.77:612.57(043.3)

RESUMO

A Febre reumática (FR) é uma doença inflamatória que ocorre após infecção pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A, em indivíduos geneticamente predispostos, principalmente entre 5 e 15 anos, sem predomínio de sexo. O diagnóstico é clínico, através dos Critérios de Jones (CJ). Estatísticas indicam que o Brasil apresenta elevada incidência da doença, sendo esta responsável por 40% das cirurgias cardíacas no país. O objetivo deste trabalho foi avaliar o perfil de apresentação clínico-laboratorial e os desfechos em uma série de casos internados com diagnóstico inicial de FR. Realizou-se um estudo tipo série de casos com perfil observacional, retrospectivo, e descritivo, realizado no Hospital Universitário Alcides Carneiro, em Campina Grande-PB. Nesse estudo foram analisados 26 prontuários de pacientes, com idade média de 11,8 anos e procedentes de 11 municípios da Paraíba. A distribuição por sexo foi: 61,5% feminino e 38,5% masculino. O diagnóstico foi confirmado em 50% dos pacientes. Dos que confirmaram o diagnóstico através dos CJ, associados ou não ao ecocardiograma, 40% apresentaram um critério maior e dois ou mais critérios menores. Houve simultaneidade dos seguintes critérios maiores: artrite e cardite em 40%; coreia e cardite em 10%; artrite, coreia e cardite em 10%. Coreia como sintoma isolado foi verificado em 10% desses pacientes. As dificuldades diagnósticas descritas pela literatura, devido à inespecificidade dos CJ, inexistência de sinal patognomônico ou teste laboratorial específico e grande variabilidade de manifestações clínicas foram também observadas nesse estudo. Dessa forma, sugere-se que os profissionais de saúde sejam mais ponderados e prudentes ao aplicarem os CJ.

Palavras-chave: Febre Reumática. Diagnóstico. Relatos de casos.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Algoritmo 1 – Distribuição dos 26 casos, conforme o diagnóstico estabelecido.	30
Gráfico 1 – Sintomas iniciais não incluídos nos CJ em pacientes com diagnóstico confirmado de FR	33
Gráfico 2 – Terapia realizada pelos pacientes com diagnóstico confirmado de FR	34

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Critérios de Jones de 1944	15
Tabela 2 – Critérios de Jones modificados de 1992	15
Tabela 3 – Critérios da OMS (2004) para diagnóstico de primeiro surto, recorrência e cardiopatia reumática crônica (CRC), baseados nos critérios modificados de 1992	15
Tabela 4 – Distribuição dos pacientes de acordo com a confirmação de FR, segundo os CJ.	31
Tabela 5 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de FR, segundo sexo..	32
Tabela 6 – Manifestações cardíacas encontradas em séries de casos de FR no Brasil, comparadas com este estudo	38

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AAS	Ácido Acetilsalicílico
AHA	American Heart Association
AIJ	Artrite Idiopática Juvenil
AINE(S)	Anti-inflamatório(s) não esteroides
ASLO	Antiestreptolisina O
CJ	Critérios de Jones
CRC	Cardiopatía Reumática Crônica
CS	Coréia de Sydenham
EBHGA	Estreptococo beta-hemolítico do grupo A
ECG	Eletrocardiograma
ECO	Ecocardiograma
FAN	Anticorpo antinuclear
FR	Febre Reumática
FRA	Febre Reumática Aguda
GABA	Ácido Gama-amino-butírico
HUAC	Hospital Universitário Alcides Carneiro
IC	Insuficiência Cardíaca
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IM	Intramuscular
LES	Lupus Eritematoso Sistêmico
OMS	Organização Mundial da Saúde
PCR	Proteína C Reativa
SUS	Sistema Único de Saúde
VHS	Velocidade de hemossedimentação

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	08
2 OBJETIVOS	09
2.1 GERAL	09
2.2 ESPECÍFICOS	09
3 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	10
3.1 DEFINIÇÃO	10
3.2 EPIDEMIOLOGIA	10
3.3 ETIOPATOGENIA	12
3.4 CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS	13
3.5 TRATAMENTO	21
3.6 PROFILAXIA	23
3.6.1 Profilaxia primária	23
3.6.2 Profilaxia secundária	24
4 METODOLOGIA	26
4.1 DESENHO DO ESTUDO	26
4.2 LOCAL DO ESTUDO	26
4.3 POPULAÇÃO DO ESTUDO	26
4.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO	26
4.4.1 Critérios de inclusão	26
4.4.2 Critérios de exclusão	26
4.5 COLETA DE DADOS	26
4.6 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS	27
5 EXEQUIBILIDADE	28
5.1 CAPACITAÇÃO DA EQUIPE	28
5.2 PLANO DE ATIVIDADES E CRONOGRAMA DE EXECUÇÃO	28
6 ASPECTOS ÉTICOS	29
7 RESULTADOS	30
8 DISCUSSÃO	35
9 LIMITAÇÕES DO ESTUDO	43
10 CONSIDERAÇÕES FINAIS	44
11 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
12 APÊNDICES	48

APÊNDICE 1: Instrumento para coleta de dados	48
13 ANEXOS	50
ANEXO 1: AUTORIZAÇÃO DA DIRETORIA GERAL DO HUAC	50
ANEXO 2: AUTORIZAÇÃO DO SETOR DE ARQUIVO DO HUAC	51
ANEXO 3: TERMO DE COMPROMISSO DO(S) PESQUISADOR(ES)	52
ANEXO 4: APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA COM SERES HUMANOS (CEP)	53
ANEXO 5: COMPROVANTE DE SUBMISSÃO DO ARTIGO PARA REVISTA.....	54
ANEXO 6: ARTIGO ENVIADO PARA PUBLICAÇÃO NA REVISTA.....	55

1 INTRODUÇÃO

Febre reumática (FR) é uma patologia inflamatória que ocorre após uma faringoamigdalite, ocasionada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A (EBHGA).

A FR e sua seqüela mais importante, a valvulopatia reumática, que pode cronificar e ocasionar seqüelas incapacitantes, permanece relativamente comum no Brasil, com taxas não desprezíveis de morbidade e mortalidade. É a enfermidade reumática de maior frequência entre crianças e adolescentes no país, e representa enorme impacto socioeconômico para a saúde pública de países subdesenvolvidos

O diagnóstico baseia-se na aplicação de critérios clínicos e laboratoriais, os Critérios de Jones (CJ). Os critérios maiores são: artrite, cardite, coréia, eritema marginado e nódulos subcutâneos. Os critérios menores: artralgia, febre, alterações nos reagentes de fase aguda, e prolongamento do espaço PR ao eletrocardiograma (ECG). O diagnóstico é estabelecido pela presença de dois critérios maiores ou um critério maior com dois menores. Nas duas situações, exige-se a comprovação da estreptococcia prévia através de exames laboratoriais.

Como estes critérios são inespecíficos, estabelecer o diagnóstico de FR ainda representa um grande desafio para os médicos. A variabilidade de manifestações clínicas da doença frequentemente proporciona falhas diagnósticas em várias populações. Apresentações pouco usuais de FR aguda que não preenchem os critérios revisados de Jones podem levar a erros ou atrasos no diagnóstico. Essa dificuldade diagnóstica, relatada pela literatura, também foi observada na prática clínica do Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC) em Campina Grande – PB, pelos profissionais pediatras, reumatologistas e cardiologistas.

Assim, percebemos a necessidade de fazer um estudo dos casos internados com suspeita diagnóstica de FR para verificar o perfil de apresentação clínico-laboratorial dos nossos pacientes e avaliar quais as dificuldades encontradas para chegar a um diagnóstico definitivo.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar o perfil de apresentação clínico-laboratorial e os desfechos em uma série de casos internados com diagnóstico inicial de FR.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever a distribuição dos pacientes por sexo e idade.
- Avaliar o modo de apresentação das variáveis relacionadas aos CJ.
- Demonstrar as dificuldades para a confirmação do diagnóstico de FR.
- Descrever os tratamentos realizados pelos pacientes com FR confirmada.

3 REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 DEFINIÇÃO

A FR é uma patologia inflamatória que ocorre após uma faringoamigdalite, ocasionada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A (EBHGA) ou *Streptococcus pyogenes*, em indivíduos predispostos geneticamente (MOTA; MEIRA, 1999; SANTANA *et al.*, 2006).

Consiste em um distúrbio inflamatório multissistêmico, que pode se manifestar por artrite migratória autolimitada, cardite e, de forma menos frequente, coreia e envolvimento cutâneo (CARVALHO *et al.*, 2012).

3.2 EPIDEMIOLOGIA

Faringoamigdalite e impetigo são as infecções mais frequentemente geradas pelo EBHGA, em países desenvolvidos ou em desenvolvimento. Porém, apenas a faringoamigdalite relaciona-se ao surgimento da FR (BARBOSA *et al.*, 2009).

EBHGA é o agente responsável por 15%-20% das faringoamigdalites, abrangendo quase a totalidade das de etiologia bacteriana, sendo as viroses responsáveis por cerca de 80% dos casos (BARBOSA *et al.*, 2009).

A faixa etária mais acometida por FR são crianças e adolescentes entre 5 e 15 anos de idade, sem predomínio de sexo, baixa renda, apresentando prognóstico pior nas mulheres, segundo a literatura (MOTA; MEIRA, 1999; PEIXOTO *et al.*, 2011; SANTANA *et al.*, 2006). A incidência em adultos é 20% (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Anualmente ocorrem na América Latina 21.000 casos de febre reumática aguda (FRA). Os dados brasileiros são escassos (SCHAINBERG, 2008). De acordo com o último censo do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) e seguindo o modelo epidemiológico da Organização Mundial da Saúde (OMS), estima-se que no Brasil ocorram cerca de 10 milhões de faringoamigdalites estreptocócicas por ano, perfazendo 30.000 novos casos de FR, dos quais aproximadamente 15.000 poderiam cursar com acometimento cardíaco (BARBOSA *et al.*, 2009).

Segundo a OMS, no ano de 2005 cerca de 15,6 milhões de portadores de cardiopatia reumática crônica (CRC) foram registrados; aproximadamente 300.000 novos casos/ano; e 233.000 mortes diretamente atribuíveis à CRC anualmente no mundo (BARBOSA *et al.*, 2009).

Segundo Carapetis e Currie (2001), as regiões mundiais onde a FR é mais prevalente são países em desenvolvimento e determinadas populações indígenas. Apresenta ocorrência esporádica em países ricos, não como epidemias, e alguns casos são atribuídos a cepas virulentas tais como as responsáveis por surtos nos Estados Unidos. A população aborígine da região Norte da Austrália apresenta as maiores taxas de incidência de FRA mundiais. A maioria dessa população habita comunidades rurais isoladas, com condições precárias de higiene, e acesso restrito a serviços médicos; condições comparáveis as de muitos países em desenvolvimento.

A FR representa enorme impacto socioeconômico para a saúde pública de países subdesenvolvidos (PEIXOTO *et al.*, 2011; SCHAINBERG, 2008). Nos países desenvolvidos, sua prevalência está diminuindo devido às melhorias das condições socioeconômicas, culturais e uso de antibióticos. No entanto, constitui a principal causa de doença cardíaca adquirida em crianças e adultos jovens no mundo, apesar de ser a cardiopatia mais fácil de ser prevenida (BORGES *et al.*, 2005; MÜLLER, 1996).

Barbosa *et al.* (2009) afirmam que os dados brasileiros disponíveis no sistema DATASUS mostram somente sobre internações hospitalares e intervenções, não correspondendo à totalidade dos casos diagnosticados no país. A taxa de mortalidade por CRC em pacientes internados pelo SUS foi de 6,8% em 2005 e de 7,5% em 2007, com gasto aproximado de 52 milhões de reais em 2005 e de 55 milhões em 2007 no que se refere ao tratamento clínico. No que tange os procedimentos intervencionistas, cirurgias e valvotomias percutâneas, os gastos foram de cerca de 94 milhões de reais em 2005 e de 100 milhões em 2007, também direcionados ao tratamento de sequelas cardíacas.

Entre os anos de 2000 e 2002, foram registrados no Estado de São Paulo, 2.111 mortes devido à FRA e CRC. Entre 2000 e 2004, foram 10.619 internações hospitalares pelas referidas causas, correspondendo a 0,87% do total de internações hospitalares por doenças do aparelho circulatório, com custo médio de R\$ 7.428,62 por internação, segundo o Ministério da Saúde (SCHAINBERG, 2008).

Apesar da incidência da FR ter diminuído nos últimos 30 anos nos países desenvolvidos, ainda representa importante problema de saúde nos países em desenvolvimento, causando 25-40% das internações por doenças cardíacas (TERRERI; HILÁRIO, 2005).

É provável que o valor real de incidência da FR seja ainda maior. Os dados são extremamente elevados, considerando tratar-se de uma patologia com a maior facilidade de prevenção, dentre as doenças cardiológicas (SPINA, 2008).

3.3 ETIOPATOGENIA

O EBHGA é um coco gram-positivo que apresenta estrutura complexa, formada por cápsula, parede celular, membrana citoplasmática, citoplasma e núcleo. Sua cápsula é constituída por ácido hialurônico, permitindo um mecanismo protetor contra a fagocitose, não sendo antigênica, mas favorecendo sua virulência. Já a parede celular apresenta três camadas, a mais externa contendo ácido lipoteicoico, que realiza ligação do EBHGA à célula epitelial da cavidade oral do hospedeiro e as proteínas M, R e T, com capacidade antigênica, são importantes na etiopatogenia da doença. A mais importante delas é a proteína M, já que classifica essa bactéria em mais de 80 subtipos sorológicos, estimula o sistema imunológico a produzir anticorpos que atuam contra reinfecções, e possui propriedades antifagocíticas (SCHAINBERG, 2008).

Apesar da ativação do sistema imunológico levar à produção de anticorpos neutralizadores do processo infeccioso, a fisiopatologia da doença demonstra que esses anticorpos causam reação cruzada contra estruturas humanas miocárdicas, neurológicas, articulares e cutâneas, por reconhecerem também as células do hospedeiro e atacá-las, em processo chamado de mimetização molecular. Esse mecanismo inflamatório envolve resposta imune de linfócito T e B, como também produção de citocinas inflamatórias, exacerbando a reação auto-imune, o que leva à progressão da lesão valvar crônica (PEIXOTO *et al*, 2011; SCHAINBERG, 2008).

Os sinais da doença surgem, aproximadamente, após três semanas da infecção, na ausência de erradicação do quadro infeccioso devido a um tratamento ineficaz (COSTA *et al.*, 2009; MOTA; MEIRA, 1999).

Carvalho *et. al* (2012) afirmam que não há biomarcador único dessa patologia, cursando com recorrência após reexposição aos antígenos

estreptocócicos. Trata-se de um grande problema de saúde pública devido ao risco de lesão cardíaca, o que se agrava quando o diagnóstico é tardio e adesão à profilaxia com penicilina é deficiente.

3.4 CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

Os principais diagnósticos diferenciais de FR são infecções virais e bacterianas, especialmente endocardite bacteriana; as doenças do tecido conjuntivo, como lúpus eritematoso sistêmico (LES) e artrite idiopática juvenil (AIJ); além de vasculites, como púrpura de Henoch Schonlein; e patologias hematológicas, como leucemias e hemoglobinopatias (SCHAINBERG, 2008).

A clássica história clínica da FR é a criança com queixa de dor estreptocócica com disfagia, febre, hipertrofia ganglionar ou, eventualmente, quadro que simula virose de vias aéreas superiores. O período de latência ou assintomático dura de uma a três semanas e os anticorpos antiestreptocócicos positivam-se. Posteriormente, ocorre o período de atividade da doença, com manifestações clínicas exuberantes, sintomas gerais aliados aos da própria doença. Por fim, o paciente tratado pode evoluir sem sequelas cardíacas ou com cardiopatia valvar crônica (SCHAINBERG, 2008).

Duckett Jones criou em 1944 um conjunto de critérios (Tabela 1) que permanecem hoje como base para o diagnóstico da FR, mas que foram revisados ao longo dos anos (sofreram quatro modificações, nos anos de: 1956, 1965, 1984 e 1992) por associações médicas norte-americanas – correntemente, a American Heart Association (AHA) (FIORITO, 2006; SPINA, 2008). Esse conjunto de critérios teve enorme contribuição, devido a facilidade em aplicá-los, boa acurácia diagnóstica e possibilidade de uso em todas as populações (PEREIRA, 2002).

Terreri e Hilário (2005) descreveram as principais mudanças ocorridas a cada revisão dos CJ ao longo do tempo, evidenciando a complexidade dessa patologia, com manifestações clínicas diversas, o que gerou a necessidade de tornar esses critérios mais abrangentes para melhor eficácia diagnóstica.

Atualmente, o diagnóstico de primeiro surto de FR é estabelecido utilizando-se os CJ modificados pela AHA em 1992 (Tabela 2), que trouxe como principais mudanças em relação às revisões anteriores: (TERRERI; HILÁRIO, 2005).

a. A história prévia de FR deixou de ser critério diagnóstico menor;

- b. Escarlatina deixou de ser interpretada como manifestação de estreptococcia, pois outros germes podem causar exantema semelhante e de difícil diferenciação;
- c. Leucocitose foi excluída como prova de fase aguda por ser muito inespecífica;
- d. Ficou determinado o uso dos CJ somente para o diagnóstico do primeiro surto de FR e não mais para recorrências;
- e. Na presença de Coreia isolada ou Cardite insidiosa, o diagnóstico de FR pode ser feito sem necessidade de preencher os demais critérios.

Segundo as *Diretrizes Brasileiras para o Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática*, publicadas pela Sociedade Brasileira de Cardiologia em 2009 tem-se uma alta probabilidade de doença quando há evidência de infecção estreptocócica anterior, demonstrada por elevação dos títulos de antiestreptolisina O (ASLO), cultura de orofaringe positiva e/ou detecção de antígenos por testes rápidos; além de pelo menos 2 critérios maiores ou 1 critério maior e 2 menores (BARBOSA *et al.*, 2009).

Os CJ revisados pela OMS em 2003 e publicados em 2004 (Tabela 3) também podem ser utilizados para diagnóstico de primeiro surto, mas essencialmente para diagnóstico das recorrências da FR em pacientes com CRC estabelecida. De acordo com eles, uma vez que outros diagnósticos sejam excluídos, a coreia, a cardite indolente e a doença reumática crônica com lesões valvares crônicas são três exceções em que os CJ não precisam ser respeitados rigorosamente (BARBOSA *et al.*, 2009).

Segundo a OMS (WHO, 2004), a presença da coréia de Sydenham (CS) implica no diagnóstico de FR, considerando a raridade de outras etiologias para sua manifestação, mesmo na ausência de outros critérios ou comprovação da infecção estreptocócica anterior. As manifestações clínicas iniciais são pouco expressivas na cardite indolente e, quando o paciente procura atendimento médico, as alterações cardíacas podem ser a única manifestação, já que os exames de fase aguda e os títulos de anticorpos para o estreptococo podem estar dentro da faixa de normalidade. Já nos casos de cardiopatia crônica comprovada, o diagnóstico de recorrência pode ser baseado apenas em um sinal maior ou em vários sinais menores ou ainda em dois sinais menores, de acordo com a OMS (BARBOSA *et al.*, 2009).

Ainda sobre os critérios revistos pela OMS em 2003, os pacientes que apresentem apenas poliartrite ou monoartrite, com três ou mais sinais menores,

além da evidência de infecção estreptocócica prévia, devem ser considerados como “febre reumática provável” e orientados a realizar profilaxia secundária, sendo submetidos a avaliações cardiológicas periódicas (BARBOSA *et al.*, 2009).

Tabela 1 – Critérios de Jones de 1944 (originais)

CRITÉRIOS MAIORES	CRITÉRIOS MENORES
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Artralgia (poliartrite migratória) ▪ Coreia ▪ Nódulos subcutâneos ▪ História prévia definida de febre reumática ou cardite reumática. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Febre ▪ Dor abdominal ▪ Dor precordial ▪ Eritema marginado ▪ Epistaxe ▪ Achados pulmonares ▪ Achados laboratoriais ▪ Alterações no ECG ▪ Anemia microcítica ▪ Elevação do VHS ▪ Leucocitose

Fonte: Revista de Pediatria SOPERJ. 2008;9(2):0

Tabela 2 – Critérios de Jones modificados de 1992

CRITÉRIOS MAIORES	CRITÉRIOS MENORES
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Artrite ▪ Cardite ▪ Coreia de Sydenham ▪ Eritema marginado ▪ Nódulos subcutâneos 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Febre ▪ Artralgia ▪ Elevação dos reagentes de fase aguda (VHS, PCR) ▪ Intervalo PR prolongado no ECG

Evidência de infecção pelo estreptococo do grupo A por meio de cultura de orofaringe, teste rápido para EBGA e elevação dos títulos de anticorpos (ASLO).

Fonte: Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática (2009)

Tabela 3 – Critérios da OMS (2004) para diagnóstico de primeiro surto, recorrência e cardiopatia reumática crônica (CRC), baseados nos critérios modificados de 1992.

1º episódio de Febre reumática (FR)	2 critérios maiores OU 1 critério maior e 2 menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Recorrência de FR em pacientes sem doença cardíaca reumática estabelecida	2 critérios maiores OU 1 critério maior e 2 menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Recorrência de FR em pacientes com doença cardíaca reumática estabelecida	2 critérios menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Coreia de Sydenham	Não há necessidade de critérios adicionais para diagnóstico de FR
Cardite reumática de início insidioso	Não há necessidade de critérios adicionais para diagnóstico de FR
Lesões valvares crônicas da CRC: diagnóstico inicial de estenose mitral pura ou dupla lesão de mitral e/ou doença na valva aórtica, com características de envolvimento reumático.	Não há necessidade de critérios adicionais para diagnóstico de FR

Fonte: Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática (2009).

De acordo com Müller (1996), mesmo sabendo que os CJ apresentam grande valor na prática clínica, a FR é considerada uma patologia de difícil diagnóstico de certeza, pois não dispomos de qualquer sinal patognomônico ou teste laboratorial específico, além das suas diversas formas de apresentação clínica. Importante enfatizar que um grupo grande de pacientes não manifesta esses critérios e outras doenças que preenchem esses critérios precisam ser excluídas antes do diagnóstico definitivo de FR. Os CJ não podem substituir o julgamento clínico em casos atípicos de apresentação da doença (PEREIRA, 2002).

No que diz respeito aos achados maiores dos CJ, temos a **artrite** como manifestação clínica mais comum, com boa evolução em três semanas, na maioria dos casos. Apresenta caráter auto-limitado e não deixa sequelas, sendo sua forma típica a assimétrica e migratória (TERRERI; HILÁRIO, 2005). Acomete preferencialmente grandes articulações periféricas, como joelhos (76%), tornozelo (50%), ombros, punhos e cotovelos (PEIXOTO *et al.*, 2011).

A lesão articular ocorre devido a semelhança do ácido hialurônico do estreptococo com aquele dos tecidos humanos, levando à formação de anticorpos que atuam contra a cartilagem articular (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Nas apresentações atípicas, como quadros monoarticulares ou artrite aditiva, se manifesta com duração superior a seis semanas (o que caracterizaria artrite crônica) e apresenta pobre resposta aos salicilatos. Evidencia-se também acometimento de articulações como quadris, coluna cervical e pequenas articulações (metacarpofalangianas, interfalangianas proximais e interfalangianas distais) (PEREIRA, 2002). Raramente, os surtos repetidos nas mãos levam à artropatia de Jaccoud, caracterizada por desvio ulnar e subluxação das articulações metacarpofalangeanas, sendo redutível e decorrente da fibrosite periarticular (SCHAINBERG, 2008).

Quando manifesta poliartrite isolada, a FRA deve ser diferenciada da AIJ, LES e leucemia linfoblástica aguda, pois essas infecções podem se enquadrar aos mesmos critérios. As observações recentes sobre alteração na expressividade da poliartrite apontam para um curso atípico em até 47% dos casos (MACHADO *et al.*, 2001).

No estudo já citado anteriormente por Carapetis e Currie (2001), envolvendo parcela da população aborígine, viu-se que dos 377 casos de FRA (excluídos os casos de coreia isolada), onde manifestações conjuntas foram documentadas, 202

(54%) apresentaram poliartrite, 63 (17%) apresentaram monoartrite, 74 (20%) apresentaram artralgia sem artrite, e 38 (10%) não tinham sintomas articulares. A monoartrite esteve presente em 75 (35%) dos 216 casos de possível FRA (grupo que não satisfazia os CJ). Desse último grupo, vinte e sete (13%) casos teriam satisfeito os critérios se monoartrite fosse considerada uma grande manifestação, e 15 pacientes mais tarde tiveram um episódio confirmado de FR ou cardiopatia reumática, sugerindo que o episódio inicial era de fato a doença.

A manifestação clínica mais grave da FR é a **cardite**, incidindo em 40-50% dos casos, podendo deixar sequelas em longo prazo e até mesmo levar ao óbito. Aparece em fase precoce, nas três primeiras semanas. O processo inflamatório cardíaco relaciona-se a reação cruzada entre a proteína M do *S. pyogenes* e algumas proteínas do tecido cardíaco humano, como miosina e queratina (PEIXOTO *et al.*, 2011).

As lesões iniciais surgem como verrugas na valva cardíaca ao longo da linha de fechamento podendo, posteriormente, espessá-las e deformá-las, encurtando as cordoalhas e resultando em estenose ou insuficiência valvar. A valva mitral é mais frequentemente envolvida (70% dos casos), seguida da aórtica, tricúspide e, raramente, a valva pulmonar. As lesões valvares mitrais ocorrem mais comumente em mulheres, enquanto que em homens predomina lesões de valva aórtica (PEIXOTO *et al.*, 2011). O sopro da insuficiência mitral é o mais característico, holossistólico de alta frequência, mantido e irradiado para a axila. Presença de sopro mesodiastólico no foco mitral (sopro de Carey-Coombs) confirma o diagnóstico de valvulite mitral reumática. Já o sopro de estenose mitral, quando presente, indica surtos anteriores (SCHAINBERG, 2008).

Quando ocorre degeneração difusa e necrose das células musculares cardíacas, com presença de lesões inflamatórias perivasculares, formam-se os nódulos de Aschoff, evidenciando área central fibrinóide, circundada por plasmócitos, linfócitos e grandes células basofílicas (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Os três folhetos cardíacos podem ser acometidos (como também as bordas livres das valvas cúspides), isolados ou associadamente, caracterizando a pancardite reumática, ressaltando-se que pericardite ou miocardite isoladas devem ser diagnosticadas como FR. Pericardite ocorre em 5% a 10% dos casos e se manifesta com dor torácica, hipofonese de bulhas e/ou atrito pericárdico, com raro tamponamento. Na miocardite (10% casos) há sinais de insuficiência cardíaca, como

tosse, dispneia, ortopneia, taquicardia, hipofonese de bulhas, ritmo de galope, arritmias, hepatomegalia; podendo estar presentes também edema agudo de pulmão e cardiomegalia (50%) (SCHAINBERG, 2008).

A cardite pode apresentar-se nas formas clínicas leve, moderada ou grave, ou como forma subclínica. É dita clínica quando há presença de sopro audível e alteração correspondente ao ecocardiograma (ECO). Os sopros resultam da endocardite reumática, ocasionando regurgitação valvar por disfunção aguda (PEIXOTO *et al.*, 2011). Os achados ecocardiográficos de lesões valvares orgânicas, sem manifestação clínica de cardite (sopro cardíaco) é considerada forma subclínica. A incidência elevada de cardite subclínica nos achados ecocardiográficos gera discussão de muitos autores sobre a necessidade de rever a importância dada a esse exame no diagnóstico precoce e efetivo de cardite pelos CJ (PEREIRA, 2002; TERRERI; HILÁRIO, 2005).

A **CS** é a manifestação neurológica típica da FR e se caracteriza pela tríade: movimentos rápidos involuntários dos membros e na face, hipotonia e labilidade emocional. Podem ser unilaterais (hemicoreia) e causar distúrbios de conduta e na fala, os quais desaparecem durante o repouso e sono e se agravam com o estresse (PEIXOTO *et al.*, 2011; SCHAINBERG, 2008). É um critério que isoladamente faz diagnóstico de FR.

Apresenta uma incidência de 0,2 a 0,8 por 100.000 por ano em países desenvolvidos (MACHADO *et al.*, 2001). Ocorre em 15% dos casos e origina-se devido a agressão dos anticorpos contra citoplasma de neurônios localizados nos núcleos caudados e subtalâmico do cérebro (PEIXOTO *et al.*, 2011). Como principais diagnósticos diferenciais podemos citar: tiques, histeria, atetose, hipercinesia, LES, doença de Wilson, coréia de Huntington (senil), tumores cerebrais, encefalites, reação a drogas (como a haloperidol ou metoclorpramida) (OLIVEIRA *et al.*, 1997).

Costuma ter aparecimento tardio, quando os sinais clínicos e laboratoriais da doença ativa já não estão presentes, de modo que, quando ocorre de forma isolada, não é possível evidenciar-se infecção estreptocócica recente (SCHAINBERG, 2008). O surto dura, em média, de 2 a 3 meses até 1 ano (PEIXOTO *et al.*, 2011). Em geral afeta crianças, predominantemente do sexo feminino, e em adultos afeta quase que exclusivamente mulheres. Inicialmente as manifestações são relacionadas à irritabilidade e mais tarde notam-se os movimentos involuntários e a dificuldade de

escrever e de apreender objetos, causada pela hipotonia que acompanha a doença (SPINA, 2008).

Os demais achados maiores são: eritema marginatum e nódulos subcutâneos, ocorrendo em menos de 10% dos casos (PEIXOTO *et al.*, 2011).

O **eritema marginatum** ocorre raramente (menos de 3% dos pacientes), sendo a manifestação menos comum. São lesões em anel, róseo-brilhante, com centro claro e que se estende de forma centrípeta, múltiplas, indolores, não pruriginosas, podendo haver fusão, resultando em aspecto serpiginoso (BARBOSA *et al.*, 2009; PEIXOTO *et al.*, 2011). As lesões localizam - se principalmente no tronco, abdome e face interna de membros superiores e inferiores, poupando a face; são fugazes, podendo durar minutos ou horas, e mudam frequentemente de forma (BARBOSA *et al.*, 2009). Tende a desaparecer totalmente a dígito-pressão (PEIXOTO *et al.*, 2011). Geralmente aparecem no início da doença, porém podem persistir ou recorrer durante meses. Essa manifestação tipicamente está associada à **cardite**, porém não necessariamente à cardite grave (BARBOSA *et al.*, 2009).

Já os **nódulos subcutâneos** ocorrem em até 2-5% dos casos e são múltiplos, arredondados, de tamanhos variados (0,5 a 2 cm), firmes, móveis, indolores e recobertos por pele normal, sem características inflamatórias. Estão localizados em proeminências ósseas e sobre tendões, principalmente nas superfícies extensoras das mãos e dos pés (PEIXOTO *et al.*, 2011). Podem ocorrer em grandes articulações como cotovelos, punhos, joelhos, tornozelos, região occipital, tendão de Aquiles e coluna vertebral. Muito associados à cardite grave, tem aparecimento tardio (1 a 2 semanas após as outras manifestações), regredem rapidamente com o tratamento e raramente persistem por mais de um mês (PEREIRA, 2002; TERRERI; HILÁRIO, 2005). Os nódulos não são patognomônicos de FR, pois estruturas semelhantes podem ser encontradas em outras doenças reumáticas, tais como artrite idiopática juvenil poliarticular, LES e doença mista do tecido conjuntivo (BARBOSA *et al.*, 2009).

Por fim, segundo a revisão feita em 1992, os critérios menores de Jones são: artralgia; febre; aumento do intervalo PR ao ECG que pode ser encontrado em crianças normais ou pacientes com FR com ou sem cardite; e aumento dos reagentes de fase aguda (VHS, PCR e alfa-1-glicoproteína ácida) (PEIXOTO *et al.*, 2011). Outros sinais e sintomas, como epistaxe, dor abdominal, anorexia, fadiga,

perda de peso e palidez podem estar presentes, mas não são inclusos nas manifestações menores dos CJ (BARBOSA *et al.*, 2009).

Quanto aos exames de imagem, a radiografia de tórax pode mostrar aumento da área cardíaca na miocardite ou no derrame pericárdico de moderado a grave. O ecodopplercardiograma permite além da detecção da valvulopatia, da disfunção miocárdica e da pericardite, uma avaliação do desempenho cardíaco, mostrando-se um excelente instrumento para o acompanhamento evolutivo de pacientes com doença reumática crônica (SCHAINBERG, 2008).

Os exames laboratoriais pretendem demonstrar processo inflamatório em evolução e evidenciar infecção estreptocócica recente (MÜLLER, 1996). Tais exames não têm valor para o diagnóstico do quadro agudo. Os reagentes de fase aguda auxiliam no monitoramento do processo inflamatório e sua remissão. A velocidade de hemossedimentação (VHS) eleva-se nas primeiras semanas, sendo menos fidedigna que a proteína C reativa (PCR), pois esta se eleva na fase aguda e diminui ao final da 2ª ou 3ª semana. Já a Alfa1glicoproteína ácida mantém-se elevada por mais tempo, favorecendo o monitoramento da atividade da doença (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Como sabemos, o critério essencial para estabelecer o diagnóstico de FR aguda é a identificação de infecção estreptocócica recente, incluindo as formas subclínicas, os portadores assintomáticos e aquelas tratadas inadequadamente com persistência do agente na orofaringe (MACHADO *et al.*, 2001).

O diagnóstico de faringoamigdalite estreptocócica pode ser sugerido pela presença dos critérios clínicos validados pela OMS, os quais incluem: mal-estar geral, vômitos, febre elevada, hiperemia e edema de orofaringe, bem como petéquias e exsudato purulento, além de gânglios cervicais palpáveis e dolorosos. Por outro lado, presença de coriza, tosse, rouquidão e conjuntivite sugerem infecção viral. Recomenda-se a comprovação laboratorial da infecção pelo EBHGA (BARBOSA *et al.*, 2009).

A cultura de orofaringe é considerada o exame ideal (gold standart) para o diagnóstico definitivo de infecção orofaríngea, no entanto apresenta baixa positividade e pode negatar pelo uso prévio de antibióticos, sendo a detecção de anticorpos anti-estreptocócicos, como a anti-estreptolisina O (ASLO) e a anti-desoxiribonuclease B (anti-DNAse B) os mais utilizados na prática clínica (MACHADO *et al.*, 2001). Anti-hialuronidase e antiestreptoquinase são outros

anticorpos que podem ser detectados como formas de documentação de infecção pelo *Streptococcus* b-hemolítico do grupo A (BARBOSA *et al.*, 2009). Esses exames sorológicos traduzem uma infecção pregressa e não têm valor para o diagnóstico do quadro agudo da faringoamigdalite estreptocócica (BARBOSA *et al.*, 2009).

A elevação dos títulos da ASLO se inicia no 7º dia após a infecção e atinge o pico entre a 4ª e a 6ª semana, mantendo-se elevada por meses até um ano após a infecção. Recomenda-se a realização de 2 dosagens de ASLO com intervalo de 15 dias (BARBOSA *et al.*, 2009). Por se tratar de marcador inespecífico de qualquer estreptococcia, a interpretação da elevação da ASLO pode ser fator complicador para o diagnóstico diferencial das poliartrites. Além disso, pacientes com FR que se apresentam com coreia como manifestação isolada podem ter os níveis de ASLO normais, devido ao período de latência de 1 a 6 meses entre a infecção e as manifestações clínicas (MACHADO *et al.*, 2001).

Como já mencionado, a titulação de ASLO, juntamente com cultura de orofaringe e teste rápido para detecção de antígenos são considerados exames para comprovação de infecção estreptocócica precedente. No entanto, estabelecer essa evidência nem sempre é fácil, devido a cultura de orofaringe não ter boa sensibilidade (sua positividade cai para cerca de apenas 20% devido ao período de latência entre a infecção aguda e o aparecimento dos primeiros sintomas da doença) e os testes rápidos para detecção de antígenos não serem feitos de rotina no nosso meio (PEREIRA, 2002; SCHAINBERG, 2008).

3.5 TRATAMENTO

O tratamento da FR é constituído basicamente de três etapas distintas, porém igualmente importantes. A profilaxia primária, o tratamento sintomático das manifestações clínicas e a profilaxia secundária (SCHAINBERG, 2008).

O objetivo do tratamento da FR aguda é suprimir o processo inflamatório, minimizando as repercussões clínicas sobre o coração, articulações e sistema nervoso central, além de erradicar o *Estreptococo* da orofaringe e proporcionar alívio dos principais sintomas (BARBOSA *et al.*, 2009). A necessidade de hospitalização varia de acordo com a gravidade da apresentação clínica. A internação hospitalar está indicada para os casos de cardite moderada ou grave, artrite incapacitante e coreia grave (WHO, 2004).

As medidas gerais no manejo do paciente incluem o controle da temperatura nos casos de febre igual ou superior a 37,8 °C; repouso relativo (domiciliar ou hospitalar) por um período inicial de duas semanas. Para controle da temperatura está recomendado paracetamol (1ª escolha) ou dipirona (2ª escolha), evitando uso de anti-inflamatórios não-esteróides (AINES) até que se confirme o diagnóstico (PEIXOTO *et al.*, 2011).

O tratamento da artrite é realizado com AINES durante quatro a oito semanas. O ácido acetilsalicílico (AAS) se mantém como primeira escolha. A resposta aos salicilatos é dramática, ocorrendo melhora significativa nas primeiras 48hs. Em casos de artrites reativas pós-estreptocócicas, o uso de indometacina está indicado. O uso de corticóides não está indicado em casos de artrite isolada (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Para o tratamento da cardite é necessário o controle da ICC, com medidas farmacológicas, e do processo inflamatório, com uso de corticóide nos casos moderados a graves (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Nesses casos, deve-se recomendar repouso relativo no leito por um período de quatro semanas. As atividades habituais deverão ser retomadas gradualmente, dependendo da melhora dos sintomas e da normalização ou redução acentuada das provas de atividade inflamatória (VHS e PCR) (BARBOSA *et al.*, 2009; WHO, 2004). Recomenda-se uso de Prednisona (1-2mg/kg/dia), VO, com dose máxima de 80mg/dia. Dose plena deve ser mantida por 2-3 semanas, e logo após desmame gradual, com controle clínico e laboratorial, e tempo de tratamento total de 12 semanas. A cardite refratária é tratada com pulsoterapia com metilprednisolona por via venosa, em ciclos semanais intercalados. A cirurgia cardíaca na FR está indicada em pacientes com cardite refratária na presença de lesão valvar grave, principalmente de valva mitral com ruptura de cordas tendíneas ou com perfuração das cúspides valvares (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Pacientes que apresentam coreia devem ser mantidos em repouso, ambiente calmo, evitando estímulos externos. Para os casos graves, aqueles com necessidade de internação, está indicado tratamento específico (PEIXOTO *et al.*, 2011). Por acometer os núcleos da base, a CS gera um desequilíbrio neurofarmacológico que leva ao aumento da dopamina e diminuição do ácido gama-amino-butírico (GABA). Dessa forma, as opções terapêuticas atuais podem atuar de três formas: medicamentos cuja ação principal é antagonizar a dopamina nos

núcleos da base (como haloperidol, clorpromazina, e carbamazepina, por exemplo); drogas que agem, principalmente, aumentando os níveis de GABA em núcleos da base (principal é o ácido valpróico); e terapias que consistem em diminuir a concentração de auto-anticorpos circulantes no corpo e reduzir o processo inflamatório cerebral típico da coreia (imunoglobulina, plasmaferese e prednisona) (SOUZA *et al.*, 2006).

O tratamento da faringoamigdalite e a erradicação do estreptococo devem ser estabelecidos na suspeita clínica da FR, independente do resultado da cultura de orofaringe. Nos casos de primeiro surto, o tratamento instituído consiste no início da profilaxia secundária (PEIXOTO *et al.*, 2011).

A erradicação da infecção estreptocócica da faringe é obrigatória para evitar a exposição repetitiva crônica a antígenos do estreptococo. Idealmente, duas culturas de orofaringe devem ser realizadas antes de iniciar os antibióticos. Entretanto, mesmo quando as culturas são negativas, a terapia antibiótica deve ser realizada. O objetivo é reduzir a exposição antigênica do paciente ao estreptococo e impedir a propagação de cepas reumatogênicas na comunidade (BARBOSA *et al.*, 2009; WHO, 2004).

É importante a monitorização laboratorial da resposta terapêutica a cada 15 dias. Nos pacientes com cardite, recomenda-se realização de ECO, ECG e radiografia de tórax após quatro semanas do início do quadro (PEIXOTO *et al.*, 2011).

Importante mencionar também que, pacientes que apresentam doença valvar e que serão submetidos a procedimentos dentários ou cirúrgicos necessitam fazer profilaxia para endocardite bacteriana com amoxicilina (até 3 g, uma hora antes e até 1,5 g, seis horas após), já que o agente causal é o *Streptococcus viridans* em 75% dos casos (SCHAINBERG, 2008).

3.6 PROFILAXIA

3.6.1 Profilaxia Primária

A profilaxia primária acarreta o controle da infecção estreptocócica para prevenção do surto inicial de FR e é realizada através da redução do contato com o EBHGA, tratamento da faringoamigdalite e erradicação da bactéria (BARBOSA *et*

al., 2009). Um fator que pode reduzir a incidência da FR é a administração do antibiótico até nove dias após início da faringoamigdalite (SCHAINBERG, 2008). O antibiótico de escolha para a profilaxia primária da FR ainda é a penicilina G benzatina, em virtude da comprovada suscetibilidade do EBHGA, da ação bactericida, da eficácia clínica e bacteriológica da droga, da baixa incidência de efeitos colaterais, da boa aderência ao esquema instituído, do baixo espectro e do baixo custo (BARBOSA *et al.*, 2009).

O recomendado pelo Ministério da Saúde é penicilina benzatina por via intramuscular (IM), em dose única de 600.000 U ou 1.200.000 U, em crianças que pesam até 25 kg e para aquelas com peso superior, respectivamente. Como segunda escolha, penicilina V por via oral, na dose de 50.000 U/kg/dia de 6/6 horas, ou amoxicilina (50 mg/kg/dia, três tomadas diárias) por dez dias podem ser usadas. Nos casos confirmados de alergia à penicilina é indicada como primeira escolha a eritromicina por via oral, na dose de 30 a 40 mg/kg/dia (máximo de 1 g/dia), dividida em quatro doses, também por dez dias (SCHAINBERG, 2008).

O fundamento para a prevenção primária é reduzir a exposição ao estreptococo, o que também exige melhorias em habitação, infraestrutura de higiene e acesso a cuidados de saúde para população (PEIXOTO *et al.*, 2011).

3.6.2 Profilaxia Secundária

A profilaxia secundária implica no controle de recidivas da FR, com o uso periódico e crônico de antibióticos que mantenham concentrações inibitórias mínimas para o EBHGA. Há uma tendência para reagudizações da doença nos primeiros dois a cinco anos após o primeiro surto e nos pacientes com comprometimento cardíaco reumático prévio (SCHAINBERG, 2008).

A primeira escolha também é a penicilina G benzatina, nas mesmas doses recomendadas para a profilaxia primária, em intervalos de duas a três semanas, devido ao alto risco de reinfecções nas populações mais carentes e que vivem em ambientes precários, nos quais a doença é mais frequente. No entanto, nos pacientes com doenças hemorrágicas, contraindicação para administração de medicações por via IM, está indicada penicilina-V oral. Para os alérgicos à penicilina, as opções terapêuticas são eritromicina ou sulfadiazina (SCHAINBERG, 2008).

A terapia antibiótica contínua deve ser instituída logo após a confirmação do diagnóstico, considerando-se que o paciente portador de FR tem grande possibilidade de desenvolver novos surtos agudos da doença, na ocorrência de episódios de faringoamigdalite pelo EBHGA (BARBOSA *et al.*, 2009).

Para os pacientes que não manifestaram cardite a profilaxia secundária é mantida até os 21 anos de idade ou até cinco anos após o último surto (a opção que durar mais). Naqueles com cardite, porém sem sequelas, é prescrita até os 25 anos de idade ou dez anos após o último surto, enquanto para os pacientes que apresentaram cardite reumática e mantêm doença valvar com sequelas o tratamento deve ser mantido indefinidamente (SCHAINBERG, 2008).

Nos casos em que o primeiro surto de FR não pôde ser evitado, a prevenção das recorrências tem o objetivo de impedir o aparecimento de lesões valvares no paciente reumático sem acometimento cardíaco prévio, surgimento de novas lesões ou agravamento das lesões instaladas em surtos anteriores (WHO, 2004).

4 METODOLOGIA

4.1 DESENHO DO ESTUDO

Estudo tipo série de casos clínicos com perfil observacional, descritivo e retrospectivo da base de dados hospitalares.

4.2 LOCAL DO ESTUDO

O estudo foi realizado no HUAC, na cidade de Campina Grande, PB.

4.3 POPULAÇÃO DE ESTUDO

Crianças e adolescentes que estiveram internados na ala pediátrica do HUAC, no período de janeiro/2012 a novembro/2013, com suspeita diagnóstica de FR.

4.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E DE EXCLUSÃO

4.4.1 Critérios de inclusão

Foram incluídos no estudo pacientes pediátricos, na faixa etária de 5-15 anos, cujos prontuários estiveram disponíveis no setor de Arquivos do HUAC, e que permaneçam em acompanhamento ambulatorial neste serviço de saúde.

4.4.2 Critérios de exclusão

Foram excluídos os casos cujos prontuários não foram encontrados ou estiveram incompletos.

4.5 COLETA DE DADOS

A realização desse trabalho exigiu inicialmente uma busca ativa no livro de registros de internamentos da enfermaria pediátrica do HUAC para obtenção da

amostra de pacientes que foram estudados, quando na ocasião foram pré-selecionados 28 pacientes pediátricos cuja faixa etária e período de internação estavam de acordo com o instituído pela pesquisa.

Os prontuários dos pacientes foram revisados para avaliação dos dados clínicos e laboratoriais que foram registrados e serviram de base para o diagnóstico definitivo de FR ou sua exclusão, a partir da observância ou não da presença dos CJ.

Como instrumento de coleta de dados foi utilizado um formulário (apêndice 1), no qual foram registrados os dados de identificação do paciente, os dados clínicos, laboratoriais, os resultados de ECG e ECO, e os tratamentos realizados. O formulário foi preenchido por discentes participantes do estudo no setor de Arquivos do HUAC.

4.6 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS

Os formulários foram revisados por outro discente, e os dados incompletos ou incorretos foram confirmados. Foi realizada uma análise estatística descritiva e os dados foram expressos em média e percentagem. Os gráficos foram construídos utilizando o programa Microsoft Excel, versão 2010.

5 EXEQUIBILIDADE

5.1 CAPACITAÇÃO DA EQUIPE

Inicialmente foi realizado treinamento dos discentes para o preenchimento do formulário instrumento de coleta de dados. Os formulários foram previamente testados.

5.2 PLANO DE ATIVIDADES E CRONOGRAMA DE EXECUÇÃO

ETAPAS	Out- Nov/13	Dez/13- Jun/14	Jul- Ago/14	Set- Out/14	Nov/14 -Mar/15	Abr- Mai/15	Jun- Jul/15
Elaboração do projeto	X						
Revisão da literatura	X	X	X	X	X	X	X
Avaliação pelo CEP		X					
Coleta de dados			X				
Digitação do banco de dados(BD)				X			
Revisão e análise do BD					X		
Elaboração do TCC parcial					X		
Apresentação do TCC parcial						X	
Elaboração do TCC final						X	
Apresentação oral e escrita do TCC final							X
Entrega da monografia – versão final							X

6 ASPECTOS ÉTICOS

O presente estudo foi autorizado pela superintendência do HUAC (Anexo 2) e pelo setor de Arquivo do HUAC (Anexo 3).

Essa pesquisa prescinde do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), por se basear em dados retrospectivos obtidos dos prontuários dos pacientes, não propondo nenhum tipo de procedimento no seguimento desses pacientes.

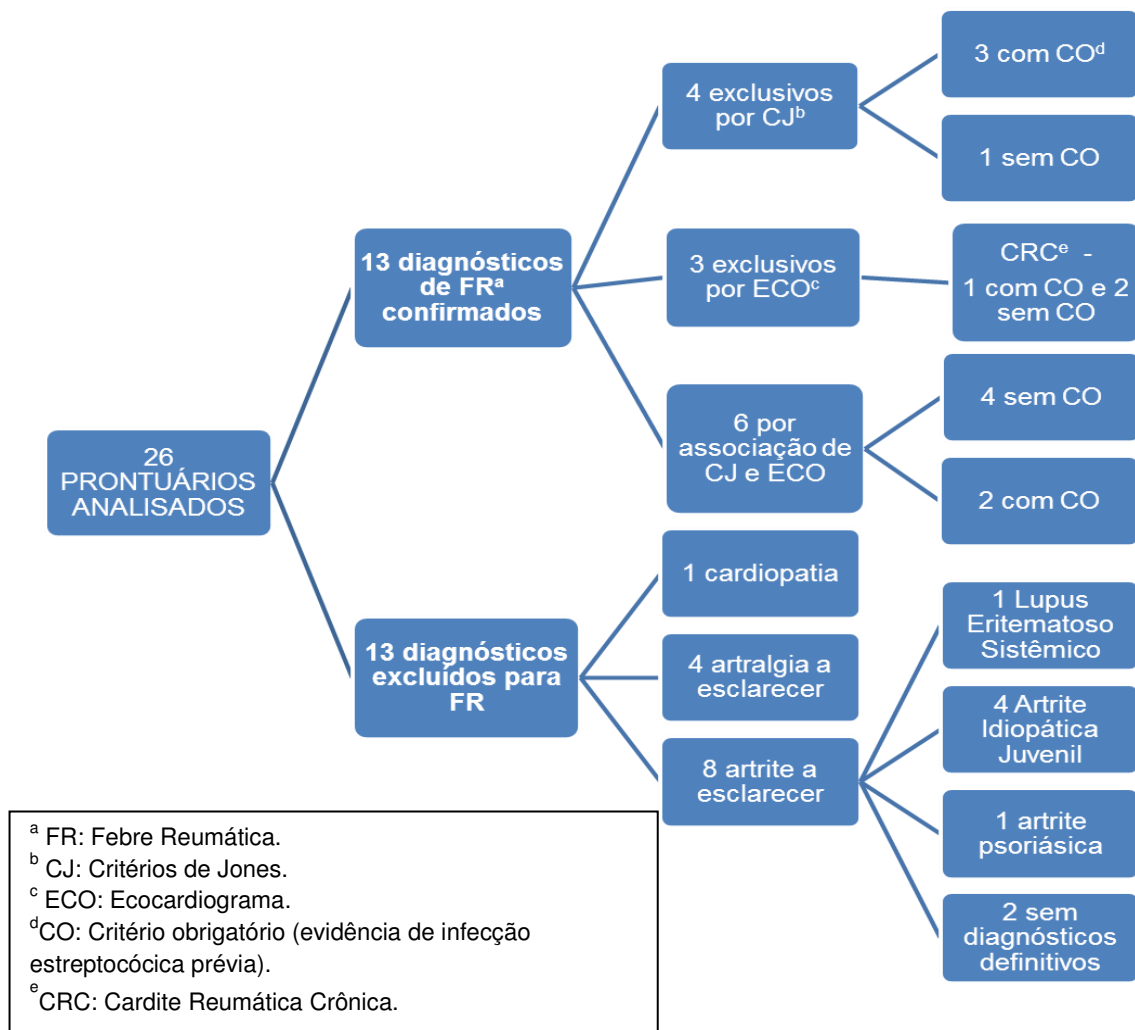
Importante mencionar que este estudo apenas foi realizado após apreciação e aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HUAC (CEP – HUAC), seguindo as recomendações da Resolução Nº 466/2012, do Conselho Nacional de Saúde para pesquisa envolvendo seres humanos.

7 RESULTADOS

No período de janeiro/2012 a novembro/2013 foram internadas 28 crianças e adolescentes na enfermaria pediátrica do HUAC com suspeita diagnóstica de FR. Dois pacientes apresentaram critérios de exclusão: um cujo prontuário não foi encontrado no setor de arquivo e outro com prontuário incompleto. Portanto, nesse estudo foram analisados 26 prontuários de pacientes para o período referido, procedentes de 11 municípios do estado da Paraíba.

A média de idade entre os pacientes da amostra no momento da internação foi de 11,8 anos, com variação de 6 a 15 anos. A distribuição por sexo foi: 16 (61,5%) do sexo feminino e 10 (38,5%) do sexo masculino.

A distribuição dos 26 casos, conforme o diagnóstico estabelecido está descrita no algoritmo abaixo:



A análise dos 26 pacientes, de acordo com a confirmação do diagnóstico de FR, segundo os CJ apresentados, está exposta na tabela 4.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes de acordo com a confirmação de FR, segundo os CJ.

	Com diagnóstico de FR			Sem diagnóstico de FR		
	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)
AValiação de infecção estreptocócica						
Infecção estreptocócica referida	6(23,1)	-	7(26,9)	7(26,9)	2(7,7)	4(15,4)
Cultura de orofaringe ASLO	2(7,7)	-	11(42,3)	1(3,8)	-	12(46,2)
	4(15,4)	8(30,7)	1(3,8)	5(19,3)	3(11,5)	5(19,3)
CRITÉRIOS MAIORES DE JONES						
Artrite	7(26,9)	6(23,1)	-	9(34,6)	4(15,4)	-
Cardite	11(42,3)	2(7,7)	-	1(3,8)	12(46,2)	-
Coreia de Sydenham	3(11,5)	10(38,5)	-	-	13(50)	-
Nódulos subcutâneos	-	13(50)	-	-	13(50)	-
Eritema marginado	-	13(50)	-	-	13(50)	-
CRITÉRIOS MENORES DE JONES						
Febre	7(26,9)	6(23,1)	-	5(19,3)	8(30,7)	-
Artralgia	3(11,5)	10(38,5)	-	5(19,3)	8(30,7)	-
Aumento de VHS	12(46,2)	-	1(3,8)	7(26,9)	5(19,3)	1(3,8)
Aumento de PCR	6(23,1)	6(23,1)	1(3,8)	4(15,4)	6(23,1)	3(11,5)
Aumento do intervalo PR	-	13(50)	-	-	11(42,3)	2(7,7)

*NR: não registrado ou não realizado.

Portanto, o diagnóstico de FR foi confirmado em 50% dos pacientes, sendo nove (69,2%) do sexo feminino e quatro (30,8%) do sexo masculino. Os dados referentes a estes pacientes também foram analisados e estão na tabela 5.

Tabela 5 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de FR, segundo sexo.

	Feminino			Masculino		
	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)
AVALIAÇÃO DE INFECÇÃO ESTREPTOCÓCCICA						
Infecção estreptocócica referida	4(30,8)	-	5(38,4)	2(15,4)	-	2(15,4)
Cultura de orofaringe ASLO	2(15,4)	-	7(53,8)	-	-	4(30,8)
CRITÉRIOS MAIORES DE JONES						
Artrite	5(38,4)	4(30,8)	-	2(15,4)	2(15,4)	-
Cardite	7(53,8)	2(15,4)	-	4(30,8)	-	-
Coreia de Sydenham	3(23,1)	6(46,1)	-	-	4(30,8)	-
Nódulos subcutâneos	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-
Eritema marginado	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-
CRITÉRIOS MENORES DE JONES						
Febre	4(30,8)	5(38,4)	-	3(23,1)	1(7,7)	-
Artralgia	2(15,4)	7(53,8)	-	1(7,7)	3(23,1)	-
Aumento de VHS	8(61,5)	-	1(7,7)	4(30,8)	-	-
Aumento de PCR	2(15,4)	6(46,1)	1(7,7)	4(30,8)	-	-
Aumento do intervalo PR	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-

*NR: não registrado ou não realizado.

As principais manifestações clínicas apresentadas pelos pacientes, de maneira geral, foram cardite, artrite, febre e artralgia.

Entre os pacientes que confirmaram diagnóstico de FR através dos CJ, associados ou não ao ECO, 40% apresentaram um critério maior e dois ou mais critérios menores. Houve simultaneidade dos seguintes critérios maiores: artrite e cardite em 40%; coreia e cardite em 10%; artrite, coreia e cardite em 10%. Coreia como sintoma isolado foi verificado em 10% desses pacientes.

Quanto à **artrite**, foi relatada duração mínima de um dia e máxima de um ano. A articulação do joelho esteve acometida em 92,8% dos casos, tornozelo 60%, punhos 26,7%, cotovelos 13,3% e ombro 6,7%. A forma migratória e simétrica, presente em 33,3%, foi a apresentação mais comum. No que tange o grupo de pacientes com FR confirmada, os surtos duraram de 4 a 30 dias, com o padrão simétrico e aditivo prevalecendo em 42,8%.

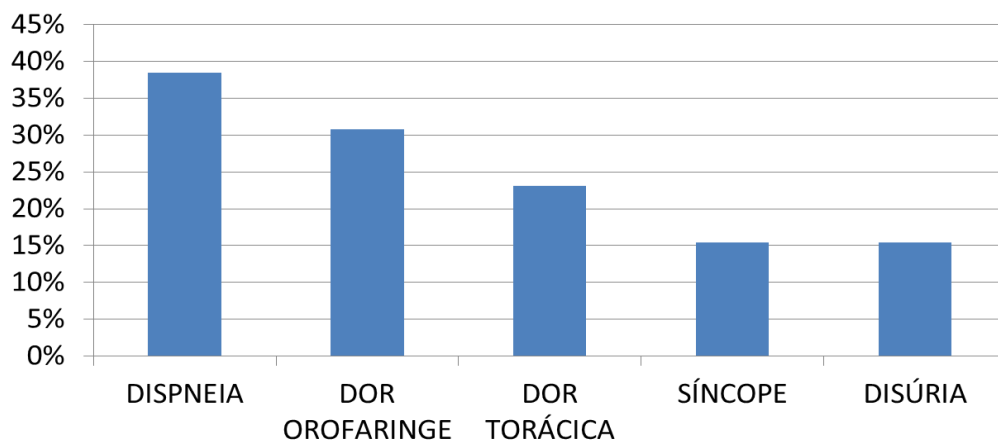
Os pacientes que apresentaram **cardite** fecharam diagnóstico para FR em 90,9% dos casos. Desses, todos evidenciaram sopro na ausculta cardíaca, sendo a forma mais comum de apresentação o sopro sistólico em foco mitral (60%). Todos tiveram o diagnóstico confirmado por ECO.

As lesões valvares mais prevalentes foram: insuficiência mitral e aórtica associadas em 40%, insuficiência mitral isolada em 30%, insuficiência aórtica em 10% e lesão mitral dupla 10%.

A **CS** acometeu 23,1% dos pacientes com diagnóstico confirmado de FR, todos do sexo feminino. Os seguintes sintomas foram apresentados: movimentos involuntários em 100%, associação com disartria e hipotonia em 33,3%. Alteração da caligrafia e distúrbios de comportamento não foram registrados nos prontuários.

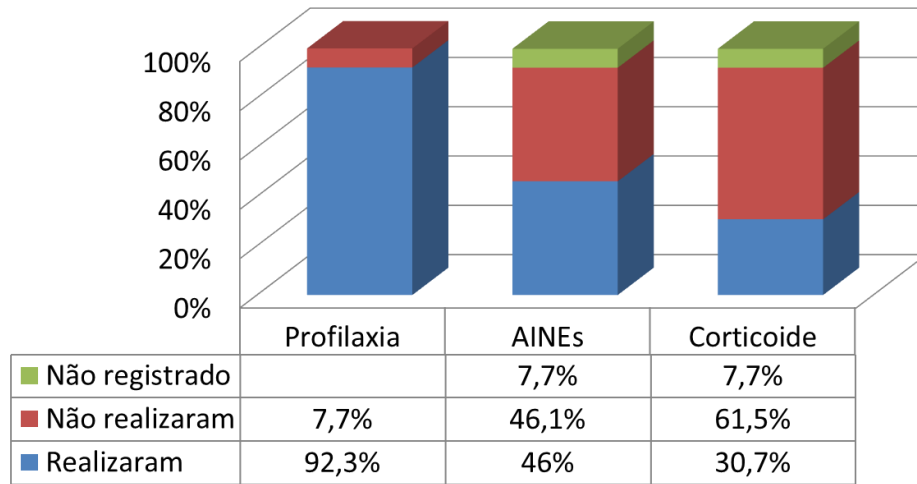
Importante mencionar também a presença de **sintomas inespecíficos**, alheios aos CJ, na apresentação clínica dos pacientes em primeiro surto. Esses sintomas estão apresentados no gráfico 1.

GRÁFICO 1. SINTOMAS INICIAIS NÃO INCLUÍDOS NOS CJ EM PACIENTES COM DIAGNÓSTICO CONFIRMADO FR



Os pacientes que tiveram diagnóstico confirmado de FR também foram investigados quanto ao uso de terapia medicamentosa (gráfico 2).

GRÁFICO 2. TERAPIA REALIZADA PELOS PACIENTES COM DIAGNÓSTICO CONFIRMADO DE FR



8 DISCUSSÃO

Apesar de a literatura afirmar não haver divergência quanto à incidência por sexo na apresentação da FR (PEIXOTO *et al.*, 2011), nesse estudo observou-se amplo predomínio de casos para o sexo feminino, tanto na análise da amostra total (61,5% dos casos suspeitos) quanto em relação ao grupo de pacientes que confirmaram o diagnóstico (69,2% dos casos confirmados são meninas).

Dos pacientes que confirmaram o diagnóstico de FR através dos CJ, 40% o realizaram com a associação de um critério maior e dois ou mais critérios menores, dado semelhante ao encontrado em uma população da Austrália (35,7%) (PRESTES-CARNEIRO *et al.*, 2005). Além disso, o diagnóstico exige como critério obrigatório a evidência de infecção estreptocócica prévia às manifestações clínicas, seja através de testes sorológicos ou cultura de orofaringe. A interpretação correta desses testes exige considerar que são somente indicativos de infecção orofaríngea precedente e dão suporte ao diagnóstico de FR, mas não provam isoladamente e nem mensuram a atividade da doença, ocorrendo em outras afecções (MACHADO *et al.*, 2001).

Em nossa série, apenas 30,8% dos pacientes que confirmaram o diagnóstico de FR apresentaram títulos de ASLO superiores a 200 IU/mL, um percentual baixo quando comparado a estudos realizados em São Paulo (58%) e no Acre (58,8%), por exemplo (CARVALHO *et al.*, 2012; MACHADO *et al.*, 2001). Este valor de referência é definido como limite patológico, já que a ASLO se eleva acima de 200UI/ml em 80% das infecções por *S. pyogenes*, principalmente em crianças na faixa etária entre 5 e 15 anos (PRESTES-CARNEIRO *et al.*, 2005). No entanto, vale ressaltar que 23,1% dos pacientes com suspeita diagnóstica não tiveram registrado em prontuário a dosagem da ASLO, o que reduz a sensibilidade do diagnóstico pelos CJ.

Além disso, a também baixa especificidade da ASLO é uma das limitações para a utilidade diagnóstica do teste, pois pacientes com outras causas de artrite que não a FR podem apresentar valores altos de ASLO devido infecção estreptocócica recente, coincidente, mas não relacionada (MACHADO *et al.*, 2001).

A cultura de orofaringe foi realizada em apenas 11,5% dos pacientes internados nesse período, e destes todos apresentaram positividade. A literatura considera a cultura como o exame ideal para o diagnóstico definitivo de infecção

orofaríngeana (SANTANA *et al.*, 2006), contudo refere que apresenta baixa positividade, podendo negatizar pelo uso prévio de antibióticos; fato que diverge do que foi visto no estudo, já que todos os pacientes que realizaram o exame positivaram o resultado. O alto índice de pacientes que não tiveram registrado este exame em prontuário pode refletir a falta de acesso aos métodos diagnósticos e/ou maior utilização da ASLO para comprovação de estreptococcia, na prática clínica.

Dos pacientes que fecharam o diagnóstico de FR, 30,7% foram exclusivamente pelos CJ. Desse grupo, 75% comprovaram a evidência de estreptococcia prévia, enquanto 25% não tiveram registrada essa informação em prontuário. Isso nos remete a algumas possibilidades: esse diagnóstico pode ter sido firmado sem a observação médica do critério obrigatório ou tratar-se tão somente de uma falha de registro escrito em relação a uma informação tão relevante para o diagnóstico. Por ser um estudo retrospectivo e observacional, não dispomos de meios para esclarecer esse questionamento.

Em relação ao grupo de pacientes que estabeleceu diagnóstico perante associação entre CJ e ECO com doença valvar presente, correspondendo a 46,1%, observou-se que 33,3% desse percentual referiram evidência de infecção estreptocócica prévia, enquanto que 66,7% não tiveram registrada essa informação. No entanto, segundo a revisão dos CJ realizada pela OMS em 2004, existem três situações cujo critério dito obrigatório torna-se dispensável: presença de CS, cardite insidiosa ou doença valvar reumática crônica (BARBOSA *et al.*, 2009). Nesse caso, a ausência do registro da evidência de estreptococcia prévia não desqualifica os diagnósticos estabelecidos, pois todos os pacientes encontravam-se dentro dessas condições: 25% apresentavam CS e 75% desse percentual manifestaram cardite insidiosa durante avaliação diagnóstica.

Quanto aos critérios maiores de Jones, não houve predomínio da artrite sobre a cardite, dentre os pacientes com diagnóstico firmado, como demonstra a maioria dos estudos (CARAPETIS; CURRIE, 2001; MACHADO *et al.*, 2001; SANTANA *et al.*, 2006), com prevalência elevada de cardite (84,7%), o que pode estar relacionado às características da amostra, composta por pacientes que passaram por internações devido à doença, não sendo suficiente apenas o controle ambulatorial.

O envolvimento articular foi manifesto por artrite em 53,9% desses pacientes, no entanto o padrão do comprometimento articular diferiu do descrito na literatura. Observamos o padrão simétrico e aditivo em 42,8% dos pacientes, caracterizando a

artrite atípica. Essa tem sido relatada como uma manifestação relativamente frequente em algumas populações com alta incidência de FRA devendo ser considerada de forma cuidadosa no diagnóstico. Alguns trabalhos da literatura descrevem uma entidade denominada de artrite reativa pós-estreptocócica, manifestada por artrite mono ou oligoarticular, simétrica, não-migratória, de duração prolongada, não-responsiva ao AINE e em alguns pacientes evidenciando comprometimento axial, surgindo após período de latência de curta duração. No entanto, este quadro é considerado por outros autores como apresentação atípica de FR e os pacientes devem ser tratados como tal (TERRERI *et al*, 2006).

Carapetis e Currie (2001) lembram que, na prática clínica, casos de monoartrite em vigência de febre sugerem artrite séptica. Em nosso estudo, 20% dos pacientes tiveram apresentação monoarticular, isso, segundo Robazzi *et al*. (2014) pode acarretar desperdício de tempo com procedimentos diagnósticos e terapias invasivas desnecessárias. No estudo realizado na Austrália, por Cann *et al*. (2008), 17,1% dos pacientes apresentaram artrite monoarticular. Em alguns países, a artrite da FR tem sido descrita como ocorrendo em “uma ou mais articulações”, e um estudo prospectivo na Índia mostrou que 13% dos casos apresentaram padrão monoarticular.

A cardite é a manifestação mais grave da FR, com potencial em deixar sequelas e levar ao óbito. Estima-se uma ocorrência entre 40%-70% nos primeiros surtos (BARBOSA *et al.*, 2009). De acordo com Xavier *et al.* (2014) o acometimento cardíaco na FR manifesta-se pela pancardite (acometimento dos três folhetos: pericárdio, miocárdio e endocárdio), todavia são as lesões valvares que ditam o quadro clínico e prognóstico.

Em nossa série de casos, observamos elevada frequência de lesões valvares e cardite, demonstrando a severidade dos ataques iniciais ou a dificuldade em diagnosticar precocemente os casos de FR. A lesão valvar predominante foi a insuficiência mitral (70%), compatível com a literatura (PEIXOTO *et al.*, 2011).

A tabela 6 demonstra uma comparação das manifestações cardíacas encontradas na presente série com outras séries publicadas no Brasil.

Tabela 6 – Manifestações cardíacas encontradas em séries de casos de FR no Brasil comparadas com esse estudo.

	SP 1999 ¹ (%)	AC 2005 ² (%)	SP 2006 ³ (%)	SP 2012 ⁴ (%)	PB 2015 (%)
Cardite	50,4	69,7	50,8	56	84,7
Insuficiência Mitral	75,7	45,5	96,9	74	70
Insuficiência Mitral isolada	-	36,4	69,4	-	30
Insuficiência Mitral e Aórtica	-	9,1	27,5	-	40
Insuficiência Aórtica	25,2	-	3	1,6	10
Lesão Mitral dupla	-	-	-	-	10
Sem lesão valvar	-	29,3	-	23	-

Fontes: ¹Mota e Meira (1999); ²Borges *et al.* (2005); ³Terreri *et al.* (2006); ⁴Carvalho *et al.* (2012)

Terreri *et al.* (2006) caracteriza cardite subclínica por ausência de manifestações clínicas associada a achados ecocardiográficos compatíveis com lesões valvares orgânicas. Neste trabalho nenhum dos pacientes com diagnóstico de FR apresentou essa condição. A frequência dessa situação variou entre os últimos trabalhos realizados no país, variando entre 16,7% a 54,8% (HILÁRIO *et al.*, 2000; LANNA *et al.*, 2003; MEIRA; GOULART; MOTA, 2006), mas deixa evidente a necessidade de revisão dos critérios de Jones, com inclusão do ecodopplercardiograma na avaliação criteriosa da cardite (LANNA; RESENDE; MALHEIRO, 2006).

Sobre a presença de CS, evidenciou-se em três pacientes (23,1%), todas do sexo feminino, no entanto, somente uma paciente (7,7%) apresentou esse sinal como critério isolado para diagnóstico de FR. As demais manifestaram quadro coreico associado a outros critérios maiores: uma paciente apresentou artrite associada à coreia e a outra evidenciou coreia, cardite e artrite.

Segundo as Diretrizes Brasileiras para o diagnóstico, tratamento e prevenção da febre reumática (2009), a CS ocorre predominantemente em crianças e adolescentes do sexo feminino, sendo mais frequente após os 9 anos de idade, e rara após os 20 anos. Tem início insidioso manifestando-se, geralmente, com labilidade emocional e fraqueza muscular que dificultam o diagnóstico. Souza *et al* afirmam que embora possa ocorrer de forma isolada na FR com prevalência que varia de 5-36% dos casos, a CS se apresenta com frequência associada à cardite clínica ou subclínica (65%), mais raramente a cardite grave (5%).

Barbosa *et. al* (2009) mencionam que casos em que a CS é a única manifestação da FR ou é acompanhada somente por artrite, deve ser solicitada dosagem do anticorpo antinuclear (FAN) para descartar a possibilidade de LES.

Também tem sido descrita positividade de anticorpos anticardiolipina em pacientes com CS.

Quanto à forma clínica de manifestação da CS, o estudo mostrou que as pacientes apresentaram movimentos involuntários de extremidades e hipotonia, e apenas uma delas referiu disartria. Não houve associação com distúrbios de comportamento e a duração dos surtos coreicos variou de 15 a 30 dias. A literatura mostra que o paciente com CS pode apresentar movimentos anormais em variadas intensidades, gerando desde dificuldade tênue para movimentos finos, como a escrita, até incapacidade deambulatória devido à hipotonia que acompanha o quadro coreico. Pode ocorrer disartria em 38% dos casos (SOUZA *et al.*, 2006). Além de manifestações motoras, alterações de humor ou síndromes psiquiátricas podem comumente serem precoces, sucederem ou acompanhar o quadro coreico, como tiques e transtorno obsessivo compulsivo. Isto sugere que a lesão causada pela resposta do organismo à bactéria seja direcionada aos núcleos da base, mas não restrita a eles, acometendo o cérebro difusamente (SOUZA *et al.*, 2006). Percebe-se que a descrição da apresentação clínica da CS nos prontuários foi pobre em detalhes, não registrando se esses pacientes manifestaram alterações psiquiátricas ou de escrita, por exemplo, que são bastante frequentes, o que compromete a adequada interpretação desse critério e sua condução terapêutica.

Todas as pacientes com CS realizaram a dosagem da ASLO na época do diagnóstico e foram igualmente negativas as medições. Não houve registro em prontuários sobre dosagem de anti-DNAse B. Segundo a literatura, 25% dos pacientes com até dois meses de evolução e 40% daqueles com coréia isolada podem apresentar ASLO negativa. Neste caso a anti-DNAse B terá melhor acurácia diagnóstica, possuindo meia vida prolongada, com positividade de aproximadamente 40% (OLIVEIRA *et al.*, 1997).

O quadro coreico tem bom prognóstico, evoluindo invariavelmente para cura, que pode ocorrer em poucos meses, ou até em dois anos. Podem ocorrer recorrências, nem sempre associadas à reinfecção por estreptococo, podendo ter ligação com o uso de pílulas anticoncepcionais, gravidez, uso de agonistas dopaminérgicos e fatores ambientais ainda desconhecidos (SOUZA *et al.*, 2006).

Ainda sobre os critérios maiores de Jones, esse estudo não evidenciou apresentação clínica de eritema marginado e nódulos subcutâneos nos pacientes da

amostra. Trata-se de manifestações raras que também não foram descritas em alguns trabalhos (CANN *et al.*, 2009).

Estudos realizados em outras regiões do país mostraram prevalências de nódulos cutâneos e eritema *marginatum* variando de 1,5- 4,9% e 1,5-14,6%, respectivamente (SPINA, 2008). Isso confirma os achados de literatura e reforça a opinião de alguns autores (TERRERI *et al.*, 2006) de que não deveria ser atribuído o mesmo valor dos outros critérios maiores de Jones para essas manifestações devido serem achados pouco frequentes.

Em relação aos critérios menores de Jones, todos os pacientes registraram dados sobre artralgia e febre, estando presentes em, respectivamente, cerca de 20% e 54% dos pacientes com diagnóstico de FR. Febre e artralgia são consideradas critérios menores por apresentarem baixa especificidade diagnóstica, não por serem sintomas infreqüentes. A presença de artralgia com padrão poliarticular migratório e assimétrico envolvendo grandes articulações é altamente sugestiva de FR e bastante relacionada à cardite. Pacientes com cardite não associada à artrite podem cursar com febre baixa, enquanto os que manifestam coreia pura são afebris (BARBOSA *et al.*, 2009).

Quanto à elevação dos reagentes de fase aguda (VHS e PCR), aproximadamente 92% dos pacientes com o diagnóstico firmado realizaram exames, e todos foram positivos para elevação de VHS, enquanto 46,15% apresentaram PCR aumentado. Os reagentes de fase aguda são inespecíficos, pois alteram em outros estados patológicos. Porém, apesar da baixa especificidade, são úteis para o diagnóstico da atividade da doença e regressão da fase aguda (BARBOSA *et al.*, 2009).

Na nossa série, alguns sintomas inespecíficos, alheios aos CJ, foram referidos pelos pacientes que confirmaram diagnóstico de FR (Gráfico 1). Segundo a Diretriz Brasileira de Valvopatia, publicada em 2011, dispnéia e palpitações são queixas frequentes em portadores de valvopatia mitral, enquanto dor torácica anginosa ao esforço e síncope ao esforço são mais frequentes em pacientes com valvopatia aórtica. Todavia, todas as valvopatias podem evoluir com sintomas de Insuficiência Cardíaca (IC) como dispneia aos esforços, ortopneia, dispneia paroxística noturna, tosse, chiado, hemoptise, edema periférico e fadiga (ALVES, 2007).

Evidenciamos que todos os pacientes que manifestaram dispneia, dor torácica e síncope eram portadores de valvopatia. No entanto, a queixa de disúria associada a quadro articular não possui qualquer relação direta com FR, segundo a literatura, sendo um achado aleatório, sem importância diagnóstica.

No que diz respeito à terapêutica realizada, nosso estudo evidenciou uma adesão de 92,3% dos pacientes a profilaxia com penicilina benzatina, o que é bastante positivo. Essa patologia é tida como grande problema de saúde pública devido ao risco de lesão cardíaca, com prognóstico agravado quando o diagnóstico é tardio ou a adesão à profilaxia é deficiente (CARVALHO *et al.*, 2012). Dentre os pacientes com diagnóstico firmado, 30,7% fizeram uso de corticóide durante o tratamento da cardite e 46% utilizaram AINE para controle da dor articular.

Segundo Alves (2007), nem todos os pacientes que preenchem os critérios de Jones apresentam FR, e esse fato possibilita falsos diagnósticos. Nesse trabalho as principais dúvidas em relação ao diagnóstico de FR surgiram quando o paciente apresentou artrite como critério maior único. Metade dos pacientes analisados não confirmou diagnóstico de FR, apresentando diagnósticos de LES, AIJ e artrite psoriásica.

Para Barbosa *et al.* (2009), os casos de artrite sem outras manifestações maiores da FR necessitam de diagnóstico diferencial com outras artrites agudas. Devem ser consideradas:

- Artrite infecciosa: por estafilococos, gonocócica, endocardite, doença de Lyme, micobactérias, fungos, virais (rubéola, caxumba, hepatite).
- Artrite reativa: pós-estreptocócica, após infecção entérica, síndrome de Reiter, associada à doença inflamatória intestinal.
- Doenças do tecido conjuntivo: artrite reumatoide, LES, vasculite sistêmica.
- Outras: gota, leucemia, linfoma, sarcoidose, câncer, febre familiar do Mediterrâneo, púrpura de Henoch-Schonlein, dor do crescimento, anemia falciforme.

Por fim, observando o perfil dos pacientes e as dificuldades encontradas, algumas mudanças podem ser sugeridas para atenuar as falhas diagnósticas: mudar o conceito da artrite da FR ajudaria a incluir os inúmeros casos em que ela se apresenta de forma atípica; a ecocardiografia, utilizada criteriosamente, tem boa acurácia em distinguir a lesão patológica da fisiológica; a evidência de infecção estreptocócica precedente, nem sempre é obtida, e, por essa razão, talvez fosse

melhor considerar essa condição como parte importante para o raciocínio diagnóstico e não como indispensável. Além disso, um escore poderia ser estabelecido de acordo com a frequência e importância das manifestações, tornando os CJ mais precisos (TERRERI; HILÁRIO, 2005).

9. LIMITAÇÕES DO ESTUDO

O estudo realizado apresentou limitações importantes no que tange à amostra de pacientes e por seu caráter retrospectivo. Foi necessária exclusão de um paciente da amostra inicial devido o prontuário do mesmo não ter sido encontrado no setor de arquivo do hospital.

Em relação à coleta de dados, o fato de alguns pacientes apresentarem prontuários incompletos, faltando dados clínicos para melhor compreensão do diagnóstico firmado pela equipe médica: sem o registro da evidência de infecção estreptocócica recente, sendo critério obrigatório para diagnóstico de FR; faltou uma melhor caracterização dos critérios de Jones, sobretudo a descrição do padrão de apresentação da artrite e coréia de Sydenham, tendo em vista a variedade de manifestações clínicas possíveis para tais critérios maiores; a ausência de registro do laudo de alguns exames que foram solicitados ao longo das internações que poderiam contribuir para o diagnóstico.

Importante observar que no estudo a amostra não-probabilística e o número reduzido de casos, permitem considerar os resultados encontrados apenas para a população em questão, no entanto, podendo embasar um modelo de estudo para outras instituições de saúde nos seus contextos locais.

10 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Como já mencionado ao longo desse trabalho, a FR continua sendo uma patologia prevalente e causa de morbimortalidade na população jovem.

As dificuldades diagnósticas descritas pela literatura, devido à inespecificidade dos CJ e inexistência de sinal patognomônico ou teste laboratorial específico, foram também observadas nesse estudo, sobretudo pela grande variabilidade de manifestações clínicas da doença e pelas apresentações pouco usuais de FR aguda que não preenchem os CJ revisados em 1992. Dessa forma, sugere-se novos estudos e uma revisão dos seus critérios clínicos e laboratoriais de forma a aumentar a sensibilidade no estabelecimento do diagnóstico.

Ainda sob o ponto de vista clínico, outra questão fundamental a ser observada é o fato do ECO com Doppler ter-se mostrado cada vez mais um exame fundamental para o diagnóstico e decisão terapêutica na condução da FR. Isso porque esse método é capaz de detectar alterações da doença na fase aguda, e também acompanhar a progressão da mesma para a fase crônica. Dessa forma, seria pertinente que tal exame fosse utilizado de forma sistemática na avaliação das alterações valvares, ganhando mais importância na aplicabilidade dos CJ e auxiliando no diagnóstico e acompanhamento da cardite.

A despeito das limitações já comentadas acerca de um estudo retrospectivo, como a impossibilidade de uma análise mais apurada dos dados clínicos registrados e ausência de menção de informações importantes nos prontuários para o diagnóstico da FR, apesar do mesmo ter sido firmado pela equipe médica assistente, evidencia-se uma reflexão sobre a necessidade de aperfeiçoamento profissional no que tange a observância e domínio dos critérios diagnósticos para adequada condução clínica dos pacientes acometidos por essa patologia.

Como contribuição para melhoria do serviço de pediatria do HUAC, fica a sugestão quanto à adoção do formulário elaborado e utilizado como instrumento de coleta de dados nesse estudo, pelos profissionais de saúde, visando maior efetividade diagnóstica e abrangência didática, tendo em vista tratar-se de um hospital-escola no qual essa patologia é bastante observada, sobretudo no acompanhamento de pacientes com sequelas cardíacas.

11 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALVES, VAJ. **Febre reumática com enfoque para doença cardíaca reumática. Relato de um paciente acompanhado no Hospital Regional da Asa Sul – DF.** Prog Res Ped. Brasília, p.46, 2007. Disponível em <http://www.paulomargotto.com.br/documentos/febre_reumatica.pdf>. Acesso em: 15 Fev. 2015.

BARBOSA, PJB *et al.* **Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática da Sociedade Brasileira de Cardiologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria e da Sociedade Brasileira de Reumatologia.** Arq Bras Cardiol, 93(3 supl.4):1-18, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2009002100001&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 21 Jan. 2014.

BORGES, F *et al.* **Características Demográficas Clínicas los 99 episodios de Febre reumática sem Acre, Amazônia Brasileira.** Arq. Bras. Cardiol. São Paulo, 84(2), 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2005000200004&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 04 Mai. 2014.

CANN, MP *et al.* **Clinical presentation of rheumatic fever in an endemic area.** Arch Dis Child adc. 2008.157107 Published Online First: 29 October 2009. Disponível em: <<http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-acute-rheumatic-fever>>. Acesso em 06 Mai, 2014.

CARAPETIS, JR; CURRIE, BJ. **Rheumatic fever in a high incidence population: the importance of monoarthritis and low grade fever.** Arch Dis Child 2001; 85:223–227. Disponível em: <<http://adc.bmj.com/content/85/3/223.full>>. Acesso em 04 Mai. 2014.

CARVALHO, M *et al* **Apresentação e desfecho da febre reumática em uma série de casos.** Rev Bras Reumatol 2012; 52(2):236-246. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042012000200008&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 13 Jun. 2013

COSTA, LP; DOMICIANO, DS; PEREIRA, RMR. **Características demográficas, clínicas, laboratoriais e radiológicas da febre reumática no Brasil: revisão sistemática.** Rev. Bras. Reumatol., São Paulo, 2009;49(5). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042009000500010&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 20 Out. 2014.

FIORITO, FL. **Febre reumática.** Acta Pediátrica Portuguesa 2006;3(37). Disponível em: < <http://actapediatrica.spp.pt/article/viewFile/4775/3579>>. Acesso em: 16 Jun. 2013.

HILÁRIO, MOE *et al.* **The value of echocardiography in the diagnosis and follow up of rheumatic carditis in children and adolescents: a two year prospective study.** J Rheumatol 27(4): 1082-1086, 2000. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10782841>> Aceso em 16 Jan. 2014.

LANNA, CCD *et al.* **Subclinical rheumatic valvitis: a long term follow-up.** *Cardiol Young* v.13, p.431-438, 2003. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14694937>> Acesso em 16 Jan. 2014.

_____. RESENDE, MFB; MALHEIRO, OB. **Cardite reumática subclínica.** *Rev. Bras. Reumatol.*, São Paulo, 2006; 46(5). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042006000500010&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 17 Jan. 2015.

MACHADO, CSM *et al.* **O perfil da antiestreptolisina O no diagnóstico da febre reumática aguda.** *Jornal de Pediatria* 2001;77(2). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572001000200010&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 20 Dez. 2014.

MEIRA, ZMA; GOULART, EMA; MOTA, CCC. **Estudo comparativo das avaliações clínica e ecocardiográfica Doppler na evolução das lesões valvares em crianças e adolescentes portadores de febre reumática.** *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo, v. 86, n. 1, Jan. 2006. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2006000100006&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 22 Mar. 2015.

MOTA, CCC; MEIRA, ZMA. **Rheumatic fever.** *Cardiol Young* 1999; 9:239-248.

MÜLLER, RE. **O difícil diagnostico diferencial entre atividade e cardite reumática.** *Rev SOCERJ* Jan/Março 1996;9(1). Disponível em: <http://www.rbconline.org.br/wp-content/uploads/1996_01_07.pdf>. Acesso em 22 Mar.2015.

OLIVEIRA, JJ; SILVA, SRAS; VIJLE, JD. **Doença reumática.** *Arq Bras Cardiol* 1997; 69(1). Disponível em: <<http://publicacoes.cardiol.br/abc/1997/6901/69010013.pdf>>. Acesso em 23 Mar.2015.

PEIXOTO, A *et al.* **Febre reumática: revisão sistemática.** *Rev Bras Clin Med.* São Paulo, 2011; 9(3):234-8. Disponível em: <<http://files.bvs.br/upload/S/1679-1010/2011/v9n3/a1983.pdf>>. Acesso em 21 Dez.2014.

PEREIRA, BAF. **Febre reumática. Projeto Diretrizes.** *SocBras Pediatria.* Julho, 2002. Disponível em: <http://www.projetodiretrizes.org.br/projeto_diretrizes/051.pdf>. Acesso em 20 Jun.2013.

PRESTES-CARNEIRO, LE; ACENCIO, ESL; POMPEI, ACSC. **Determinação de anti-estreptolisina "O" e proteína C reativa entre escolares do município de Laranjal, PR.** *Rev. Soc. Bras. Med. Trop.*, Uberaba, 2005; 38(1). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0037-86822005000100015&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 09 Nov. 2014.

ROBAZZI, TCMV *et al.* **Manifestações articulares atípicas em pacientes com febre reumática.** *Rev. Bras. Reumatol.*, São Paulo, 2014; 54(4). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042014000400268&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 13 Jan. 2014.

SANTANA, J *et al.* **Febre reumática: uma revisão com ênfase no comprometimento neurológico.** *AdolescSaude* 2006; 3(3):21-25. Disponível em: <http://www.adolescenciaesaude.com/detalhe_artigo.asp?id=128>. Acesso em: 04 Mai. 2014.

SCHAINBERG, CG. **Febre reumática.** *Revista Pediatria Moderna* Jan/Fev 2008; 44(1).

SOUZA, VC; ARAÚJO, AP; ANDRÉ, C. **Revisão bibliográfica sobre o tratamento da coreia de Sydenham.** *Revista de Pediatria SOPERJ* 2006; 7(2):4-9. Disponível em: <http://revistadepediatriasoperj.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=590&nomeArquivo=v7n2a02.pdf>. Acesso em: 23 Mar. 2015.

_____. **Como a coreia de Sydenham é tratada no Rio de Janeiro?** *Arq Neuropsiquiatr* 2007; 65(3-A): 653-658. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2007000400021&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 23 Mar. 2015.

SPINA GS. **Doença reumática: negligenciada, mas ainda presente e mortal.** *Rev Med. São Paulo*, Abr 2008. Disponível em: <<http://www.revistas.usp.br/revistadc/article/viewFile/59069/62055>>. Acesso em: 14 Jun. 2013.

TERRERI, MTRA; HILÁRIO, MOE. **Diagnóstico clínico de febre reumática: os Critérios de Jones continuam adequados?** *Rev SocCardiol Estado de São Paulo*, 2005;15(1).

_____. *et al.* **Características Clínicas e Demográficas de 193 Pacientes com Febre Reumática.** *Rev Bras Reumatol* Nov/dez 2006; 46(6):385-390. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042006000600005&lng=en&nrm=iso>. Access em: 04 Mai. 2014.

WHO. **Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO expert consultation on rheumatic fever and rheumatic heart disease.** World Health Organization. Geneva: 2004. Disponível em: <http://www.who.int/cardiovascular_diseases/resources/en/cvd_tr923.pdf>. Access em: 04 Mai. 2014.

XAVIER, JR *et al.* **Miocardite Clinicamente Manifesta em Surto Agudo de Febre Reumatica.** *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo, 2014;102(2). Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2014000200036&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 12 Dez. 2014.

12 APÊNDICES

APÊNDICE 1: INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS

FORMULÁRIO - INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS

1. IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE

Nome:	Nº do prontuário:
Sexo:	Idade:
Procedência:	Período de Internação:

2. AVALIAÇÃO CLÍNICA INICIAL

2.1 História prévia de infecção estreptocócica? () Sim () Não

2.3 Sintomas iniciais:

2.4 Cultura de orofaringe: () Positiva () Negativa

2.5 ASLO: _____ IU/mL

2.6 1ª Hipótese diagnóstica:

2.7 Outras Hipóteses:

3. CRITÉRIOS DE JONES: marcar aquele(s) que está(ão) presente(s)

Critérios Maiores

() ARTRITE

a. Articulação(ões): () Tornozelo () Joelho () Quadril () Punho () Cotovelo

() Ombro () Outra

b. Duração do surto: dias c. Padrão:

() CARDITE

a. Sopro:

b. Ecocardiograma: () Insuficiência mitral () Insuficiência aórtica

() Estenose aórtica () Outro

() COREIA DE SYDENHAM

a. Sintomas: () Movimentos involuntários de extremidade () Disartria

() Alteração da caligrafia () Déficit de coordenação e equilíbrio

() Distúrbio de comportamento () Outro(s)

b. Duração do surto: dias

() NÓDULOS SUBCUTÂNEOS. Local(is)

ERITEMA MARGINADO. Local(is)

Crítérios Menores

FEBRE. Temp máx °C Duração da febre: dias

ARTRALGIA

a. Articulação(ões): Tornozelo Joelho Quadril Punho Cotovelo

Ombro Outra

b. Duração do surto: dias

AUMENTO DE VHS. Valor mm

AUMENTO DE PCR. Valor mg/L

AUMENTO DO INTERVALO PR (ECG)

4. DESFECHO:

4.1 Diagnóstico Final:

4.2 O que definiu o diagnóstico final?

4.3 Se diagnóstico de Febre Reumática:

4.3.1 Data do diagnóstico: ___/___/___

4.3.2 Quantas internações devido à doença?

4.4 Profilaxia:

4.5 Uso de anti-inflamatório:

4.6 Uso de corticoide:

13 ANEXOS**ANEXO 1: AUTORIZAÇÃO DA DIRETORIA GERAL DO HUAC**

UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO
GABINETE-DA DIRETORIA GERAL

AUTORIZAÇÃO

Autorizo as discentes, LORENA KAREN HOLANDA VIDAL, Matrícula 109220069, DÉBORA ROSANNE MENDES PIRES FRAGA, Matrícula 109220114 e RAQUEL SANTANA DE FREITAS, Matrícula 109220165, a consultarem os prontuários em anexo, para realização de relato de caso clínico, da disciplina de Pediatria, ministrada pela Prof. Marília de Araújo Nunes, resguardando todos os direitos de sigilo médico. **Os prontuários não poderão sair do setor de Arquivo deste Hospital.**

Campina Grande, 27 de novembro de 2013.

Atenciosamente,


Berenice Ferreira Ramos
Diretora Geral HUAC/UFCG

ANEXO 2: AUTORIZAÇÃO DO SETOR DE ARQUIVO DO HUAC**UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO****AUTORIZAÇÃO**

Autorizo as discentes, LORENA KAREN HOLANDA VIDAL, matrícula 109220069, DÉBORA ROSANNE MENDES PIRES FRAGA, matrícula 109220114, RAQUEL SANTANA DE FREITAS, matrícula 109220165, a consultarem os prontuários em anexo, para fins de pesquisa tipo série de casos sobre Doença Reumática, da disciplina de pediatria, ministrada pela professora Marília Medeiros de Araújo Nunes, resguardando todos os direitos de sigilo médico. Os prontuários não poderão sair do setor de Arquivo deste Hospital.

Campina Grande, 10 de dezembro de 2013.

Atenciosamente,


Responsável pelo setor de Arquivo do HUAC/UFCG

ANEXO 3: TERMO DE COMPROMISSO DO(S) PESQUISADOR(ES)

Termo de Compromisso do (s) Pesquisador (es)

Termo de Compromisso do (s) Pesquisador (es)

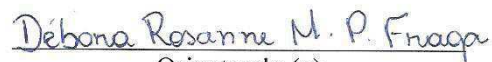
Por este termo de responsabilidade, nós, abaixo – assinados, respectivamente, autor e orientando(s) da pesquisa intitulada “Estudo de série de casos de pacientes com hipótese diagnóstica de Febre Reumática no Hospital Universitário Alcides Carneiro: avaliação da aplicabilidade dos critérios de Jones” assumimos cumprir fielmente as diretrizes regulamentadoras emanadas da Resolução CNS No 466, de 12 de dezembro de 2012, nos termos do Decreto de Delegação de Competência de 12 de novembro de 1991, visando assegurar os direitos e deveres que dizem respeito à comunidade científica, ao (s) sujeito (s) da pesquisa e ao Estado.

Reafirmamos, outros sim, nossa responsabilidade indelegável e intransferível, mantendo em arquivo todas as informações inerentes a presente pesquisa, respeitando a confidencialidade e sigilo das fichas correspondentes a cada sujeito incluído na pesquisa, por um período de 5 (cinco) anos após o término desta. Apresentaremos sempre que solicitado pelo CEP/ HUAC (Comitê de Ética em Pesquisas/ Hospital Universitário Alcides Carneiro), ou CONEP (Comissão Nacional de Ética em Pesquisa) ou, ainda, as Curadorias envolvidas no presente estudo, relatório sobre o andamento da pesquisa, comunicando ainda ao CEP/ HUAC, qualquer eventual modificação proposta no supracitado projeto.

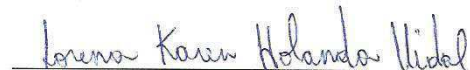
Campina Grande, 10 de dezembro de 2013.



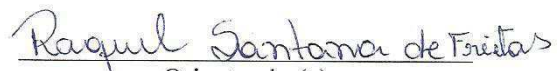
Autor (a) da Pesquisa
Marília Medeiros de Araújo Nunes



Orientando (a)
Débora Rosanne Mendes Pires Fraga



Orientando (a)
Lorena Karen Holanda Vidal



Orientando (a)
Raquel Santana de Freitas

ANEXO 4: APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA COM SERES HUMANOS (CEP)



COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA COM SERES HUMANOS - CEP
UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE - UFPG
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO - HUAC



DECLARAÇÃO DE APROVAÇÃO DE PROJETO

Declaro para fins de comprovação que foi analisado e aprovado neste Comitê de Ética em Pesquisa – CEP o projeto de número CAAE: 26462913.3.0000.5182 intitulado: **Estudo de série de casos com diagnóstico inicial de Febre Reumática, internados em hospital universitário: avaliação da aplicabilidade dos Critérios de Jones.**

Estando o (a) pesquisador (a) ciente de cumprir integralmente os itens da Resolução nº. 466/ 2012 do Conselho Nacional de Saúde – CNS, que dispõe sobre Ética em Pesquisa envolvendo seres humanos, responsabilizando-se pelo andamento, realização e conclusão deste projeto, bem como comprometendo-se a enviar por meio da Plataforma Brasil no prazo de 30 dias relatório do presente projeto quando da sua conclusão, ou a qualquer momento, se o estudo for interrompido.


Profª. Sheila Milena Pessoa dos Santos Fernandes
Coordenadora *Pro Tempore* CEP/HUAC/UFPG

Campina Grande - PB, 10 de Junho de 2014.

Rua.: Dr. Carlos Chagas, s/ n, São José, Campina Grande – PB.
Telefone.: (83) 2101 – 5545. E-mail.: cep@huac.ufcg.edu.br

ANEXO 5: COMPROVANTE DE SUBMISSÃO DO ARTIGO PARA REVISTA

De: redacao@moreirajr.com.br

Enviada: Segunda-feira, 1 de Junho de 2015 17:28

Para: alberto.marilia@uol.com.br

Assunto: RES: Artigo para publicação

Boa tarde Dra.Marília!

Acusamos o recebimento do artigo intitulado: ESTUDO DE SÉRIE DE CASOS COM DIAGNÓSTICO INICIAL DE FEBRE REUMÁTICA, INTERNADOS EM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO; AVALIAÇÃO DA APLICABILIDADE DOS CRITÉRIOS DE JONES, de autoria das Dras.: Marília Medeiros de Araújo Nunes, Lorena Karen Holanda Vidal, Raquel Santana de Freitas e Débora Rosanne Mendes Pires Fraga, será analisado pelo Conselho Editorial da revista Pediatría Moderna.

Atenciosamente,

Sónia Lisboa

ANEXO 6: ARTIGO ENVIADO PARA PUBLICAÇÃO NA REVISTA

Estudo de série de casos com diagnóstico inicial de Febre Reumática, internados em hospital universitário: avaliação da aplicabilidade dos Critérios de Jones

Case series study with an initial diagnosis of rheumatic fever, hospitalized in a university hospital: evaluation of applicability of Jones Criteria

Marília Medeiros de Araújo Nunes

Mestre em Saúde Materno Infantil pelo

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP)

Doutora em Medicina e Saúde pela Universidade Federal da Bahia (UFBA)

Professora de pediatria da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)

Lorena Karen Holanda Vidal

Graduanda de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)

Raquel Santana de Freitas

Graduanda de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)

Débora Rosanne Mendes Pires Fraga

Graduanda de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG)

Trabalho Realizado no Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC)

Rua: Carlos Chagas, s/n, São José - Campina Grande/PB. CEP: 58107-670

RESUMO

Introdução: Febre reumática (FR) é uma doença inflamatória que ocorre após infecção pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A, em indivíduos geneticamente predispostos, principalmente entre 5 e 15 anos, sem predomínio de sexo. O diagnóstico é clínico, através dos Critérios de Jones (CJ). Estatísticas indicam que o Brasil apresenta elevada incidência da doença. **Objetivo:** Avaliar o perfil de apresentação clínico-laboratorial e os desfechos em uma série de casos internados com diagnóstico inicial de FR. **Metodologia:** Estudo tipo série de casos com perfil observacional, descritivo e retrospectivo, realizado no Hospital Universitário Alcides Carneiro, em Campina Grande-PB. **Resultados:** Nesse estudo foram analisados 26 prontuários de pacientes, com idade média de 11,8 anos e procedentes de 11

municípios da Paraíba. A distribuição por sexo foi: 61,5% feminino e 38,5% masculino. O diagnóstico foi confirmado em 50% dos pacientes. Dos que confirmaram o diagnóstico através dos CJ, associados ou não ao ecocardiograma, 40% apresentaram um critério maior e dois ou mais critérios menores. Houve simultaneidade dos seguintes critérios maiores: artrite e cardite em 40%; coreia e cardite em 10%; artrite, coreia e cardite em 10%. Coreia como sintoma isolado foi verificado em 10% desses pacientes. **Conclusão:** As dificuldades diagnósticas descritas pela literatura, devido à inespecificidade dos CJ, inexistência de sinal patognomônico ou teste laboratorial específico, além da grande variabilidade de manifestações clínicas foram também observadas nesse estudo. Dessa forma, sugere-se uma revisão dos seus critérios clínicos e laboratoriais de forma a aumentar a sensibilidade diagnóstica.

SUMMARY

Introduction: Rheumatic fever (RF) is an inflammatory disease occurs after infection hair streptococcus beta-hemolytic group A, in genetically predisposed individuals, particularly 5 to 15 years, with no predominance of sex. The clinical diagnosis it isthrough of the criteria Jones (JC). Statistics indicate that Brazil has the highest incidence of disease. **Objective:** To evaluate the profile of clinical and laboratory presentation and the outcomes in a number of cases admitted with an initial diagnosis of RF. **Methodology:** Study type series of cases with profile observational, descriptive and retrospective, accomplished at the University Hospital AlcidesCarneiro, in Campina Grande-PB. **Results:** In this study were analyzed 26 charts of patients with middle age of 11.8 years and coming from 11 municipalities of Paraíba. The distribution by gender was: 61.5% female and 38.5% male. The diagnosis was confirmed in 50% of patients. Confirmed the diagnosis through the CJ, associate or not the echocardiogram, 40% had one Criterion Major and two Minor or more criteria. There was concurrence of the following criteria Major: arthritis and carditis in 40%; chorea and carditis 10%; arthritis, carditisand chorea 10%. Chorea as isolated symptom was observed in 10% these patients. **Conclusion:** The diagnostic difficulties described for the literature, due the nonspecific of the CJ,lack pathognomonic signal or specific laboratory test and large variability of clinical manifestations were also observed this study. Thus, it is suggested a review of clinical and laboratory criteria in order to increase the diagnostic sensitivity.

Unitermos: Febre Reumática; Critérios de Jones; série de casos.

Uniterms: Rheumatic Fever; Jones criteria; case series.

INTRODUÇÃO

Febre reumática (FR) é uma patologia inflamatória que ocorre após uma faringoamigdalite, ocasionada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A (EBHGA), em indivíduos predispostos geneticamente(1,2). A faixa etária mais acometida por FR são crianças e adolescentes entre 5 e 15 anos de idade, sem predomínio de sexo, baixa renda, apresentando prognóstico pior nas mulheres, segundo a literatura(1,2,3). A incidência em adultos é 20%(3).

Estima-se que no Brasil ocorram cerca de 10 milhões de faringoamigdalites estreptocócicas por ano, perfazendo 30.000 novos casos de FR, dos quais metade poderiam cursar com acometimento cardíaco(4). A sua seqüela mais importante, a valvulopatia reumática, permanece relativamente comum no Brasil, com taxas não desprezíveis de morbidade e mortalidade(5).

O diagnóstico de primeiro surto de FR é estabelecido utilizando-se os Critérios de Jones (CJ) modificados pela American Heart Association (AHA) em 1992 (Tabela 1)(6).

Tabela 1 – Critérios de Jones modificados de 1992

CRITÉRIOS MAIORES	CRITÉRIOS MENORES
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Artrite ▪ Cardite ▪ Coreia de Sydenham ▪ Eritema marginado ▪ Nódulos subcutâneos 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Febre ▪ Artralgia ▪ Aumento de VHS ▪ Aumento de PCR ▪ Aumento do intervalo PR (ECG)

Evidência de infecção estreptocócica prévia de febre reumática:

1. ASLO elevado ou em elevação;
2. Cultura de orofaringe positiva;
3. Teste rápido para estreptococos positivo.

Segundo as *Diretrizes Brasileiras para o Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática de 2009*, tem-se uma alta probabilidade de doença quando há evidência de infecção estreptocócica anterior, demonstrada por elevação dos títulos de antiestreptolisina O (ASLO), cultura de orofaringe positiva e/ou detecção de antígenos por testes rápidos; além de pelo menos 2 critérios maiores ou 1 critério maior e 2 menores(4). Os CJ revisados pela OMS em 2003 e publicados em 2004

(Tabela 2) também podem ser utilizados para diagnóstico de primeiro surto, mas essencialmente para diagnóstico das recorrências da FR em pacientes com doença reumática crônica estabelecida. De acordo com eles, uma vez que outros diagnósticos sejam excluídos, a coreia, a cardite indolente e a doença reumática crônica com lesões valvares crônicas são três exceções em que os CJ não precisam ser respeitados rigorosamente(4).

Tabela 2 – Critérios da OMS (2004) para diagnóstico de primeiro surto, recorrência e cardiopatia reumática crônica (CRC), baseados no critérios modificados de 1992

1º episódio de Febre reumática (FR)	2 critérios maiores OU 1 critério maior e 2 menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Recorrência de FR em pacientes sem doença cardíaca reumática estabelecida	2 critérios maiores OU 1 critério maior e 2 menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Recorrência de FR em pacientes com doença cardíaca reumática estabelecida	2 critérios menores + Evidência de infecção estreptocócica anterior
Coreia de Sydenham	Não há necessidade de critérios adicionais para diagnóstico de FR
Cardite reumática de início insidioso	
Lesões valvares crônicas da CRC: estenose mitral pura ou dupla lesão de mitral e/ou doença na valva aórtica, com características de envolvimento reumático	Não há necessidade de critérios adicionais para diagnóstico de FR

Mesmo sabendo que os CJ apresentam grande valor na prática clínica, a FR é considerada uma patologia de difícil diagnóstico de certeza, pois não dispomos de qualquer sinal patognomônico ou teste laboratorial específico, além das suas diversas formas de apresentação clínica(6). Os CJ não podem substituir o julgamento clínico em casos atípicos de apresentação da doença(7).

Essa dificuldade diagnóstica, relatada pela literatura, também foi observada na prática clínica, por médicos do Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC) em

Campina Grande – PB. Logo, percebemos a necessidade de fazer um estudo dos casos internados com suspeita diagnóstica de FR para verificar o perfil de apresentação clínico-laboratorial dos nossos pacientes e avaliar quais as dificuldades encontradas para chegar a um diagnóstico definitivo.

METODOLOGIA

Realizou-se um estudo tipo série de casos clínicos com perfil observacional, descritivo e retrospectivo da base de dados hospitalares. Foram incluídos 28 pacientes internados com suspeita diagnóstica de FR na enfermaria pediátrica do HUAC, em Campina Grande – PB, no período de janeiro/2012 a novembro/2013. Foram excluídos dois casos cujos prontuários não foram encontrados ou estiveram incompletos.

Os prontuários dos pacientes foram revisados e seus dados clínicos, laboratoriais e de imagem coletados através de um formulário. Foi realizada análise estatística descritiva e os dados foram expressos em média e percentagem.

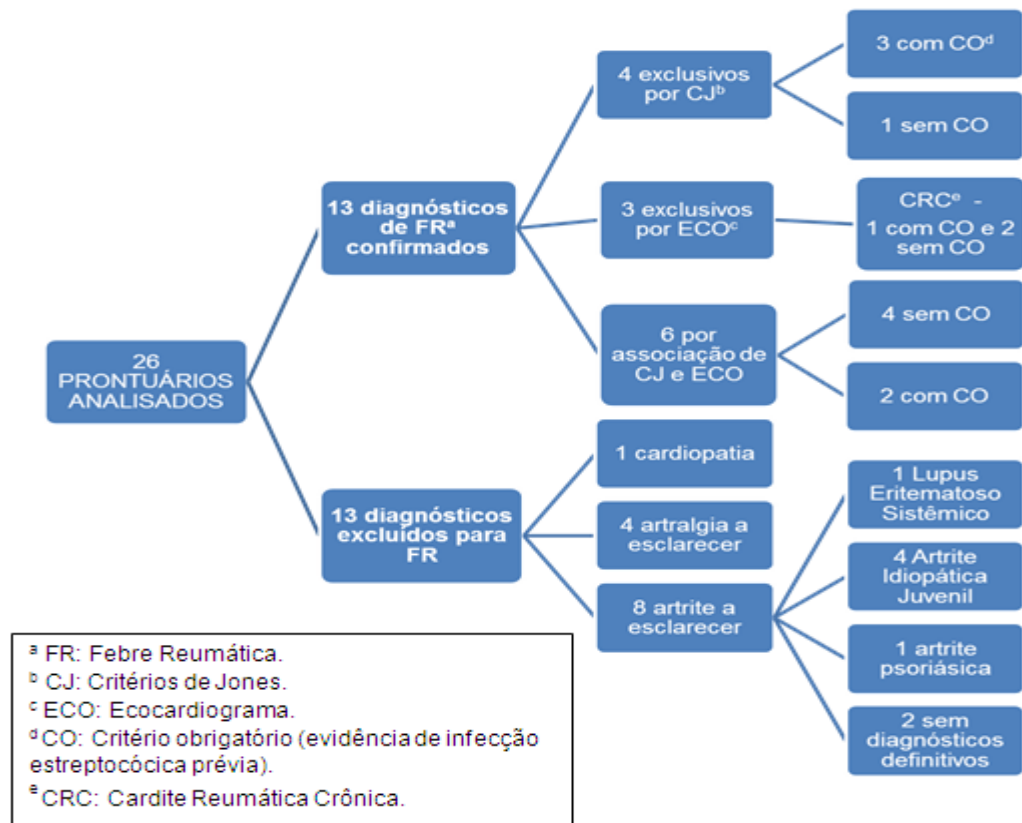
Os resultados foram comparados aos encontrados na literatura, avaliando a aplicabilidade dos CJ para a confirmação diagnóstica da FR.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HUAC, seguindo as recomendações da Resolução Nº 466/2012, do Conselho Nacional de Saúde para pesquisa envolvendo seres humanos.

RESULTADOS

Foram analisados os prontuários de 26 pacientes. A média de idade foi de 11,8 anos, com variação de 6 a 15 anos. Quanto ao sexo, 16 (61,5%) eram do sexo feminino e 10 (38,5%) do sexo masculino.

A distribuição dos 26 casos, conforme o diagnóstico estabelecido está descrita no algoritmo 1.



Análise dos 26 pacientes, de acordo com a confirmação do diagnóstico de FR, segundo os CJ apresentados, está exposta na tabela 3.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes de acordo com a confirmação de FR, segundo os CJ.

	Com diagnóstico de FR			Sem diagnóstico de FR		
	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)
AVALIAÇÃO DE INFECÇÃO ESTREPTOCÓCCICA						
Infecção estreptocócica referida	6(23,1)	-	7(26,9)	7(26,9)	2(7,7)	4(15,4)
Cultura de orofaringe	2(7,7)	-	11(42,3)	1(3,8)	-	12(46,2)
ASLO	4(15,4)	8(30,7)	1(3,8)	5(19,3)	3(11,5)	5(19,3)
CRITÉRIOS MAIORES DE JONES						
Artrite	7(26,9)	6(23,1)	-	9(34,6)	4(15,4)	-
Cardite	11(42,3)	2(7,7)	-	1(3,8)	12(46,2)	-
Coreia de Sydenham	3(11,5)	10(38,5)	-	-	13(50)	-
Nódulos subcutâneos	-	13(50)	-	-	13(50)	-
Eritema marginado	-	13(50)	-	-	13(50)	-
CRITÉRIOS MENORES DE JONES						
Febre	7(26,9)	6(23,1)	-	5(19,3)	8(30,7)	-
Artralgia	3(11,5)	10(38,5)	-	5(19,3)	8(30,7)	-
Aumento de VHS	12(46,2)	-	1(3,8)	7(26,9)	5(19,3)	1(3,8)
Aumento de PCR	6(23,1)	6(23,1)	1(3,8)	4(15,4)	6(23,1)	3(11,5)
Aumento do intervalo PR	-	13(50)	-	-	11(42,3)	2(7,7)

*NR: não registrado ou não realizado.

Portanto, o diagnóstico de FR foi confirmado em 50% dos pacientes, sendo nove (69,2%) do sexo feminino e quatro (30,8%) do sexo masculino. Os dados referentes a estes pacientes também foram analisados e estão na tabela 4.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de FR, segundo sexo.

	Feminino			Masculino		
	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)	Positivo n(%)	Negativo n(%)	NR* n(%)
AVALIAÇÃO DE INFECÇÃO ESTREPTOCÓCCICA						
Infecção estreptocócica referida	4(30,8)	-	5(38,4)	2(15,4)	-	2(15,4)
Cultura de orofaringe ASLO	2(15,4)	-	7(53,8)	-	-	4(30,8)
	2(15,4)	6(46,1)	1(7,7)	2(15,4)	2(15,4)	-
CRITÉRIOS MAIORES DE JONES						
Artrite	5(38,4)	4(30,8)	-	2(15,4)	2(15,4)	-
Cardite	7(53,8)	2(15,4)	-	4(30,8)	-	-
Coreia de Sydenham	3(23,1)	6(46,1)	-	-	4(30,8)	-
Nódulos subcutâneos	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-
Eritema marginado	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-
CRITÉRIOS MENORES DE JONES						
Febre	4(30,8)	5(38,4)	-	3(23,1)	1(7,7)	-
Artralgia	2(15,4)	7(53,8)	-	1(7,7)	3(23,1)	-
Aumento de VHS	8(61,5)	-	1(7,7)	4(30,8)	-	-
Aumento de PCR	2(15,4)	6(46,1)	1(7,7)	4(30,8)	-	-
Aumento do intervalo PR	-	9(69,2)	-	-	4(30,8)	-

*NR: não registrado ou não realizado.

As principais manifestações clínicas apresentadas pelos pacientes, de maneira geral, foram cardite, artrite, febre e artralgia.

Entre os pacientes que confirmaram diagnóstico de FR através dos CJ, associados ou não ao Ecocardiograma (ECO), 40% apresentaram um critério maior e dois ou mais critérios menores. Houve simultaneidade dos seguintes critérios maiores: artrite e cardite em 40%; coreia e cardite em 10%; artrite, coreia e cardite em 10%. Coreia como sintoma isolado foi verificado em 10% desses pacientes.

Quanto à artrite, foi relatada duração mínima de um dia e máxima de um ano. A articulação do joelho esteve acometida em 92,8% dos casos, tornozelo 60%, punhos 26,7%, cotovelos 13,3% e ombro 6,7%. A forma migratória e simétrica, presente em 33,3%, foi a apresentação mais comum. No que tange o grupo de pacientes com FR confirmada, os surtos duraram de 4 a 30 dias, com o padrão simétrico e aditivo prevalecendo em 42,8%.

Os pacientes que apresentaram cardite fecharam diagnóstico para FR em 90,9% dos casos. Desses, todos evidenciaram sopro na ausculta cardíaca, sendo a forma mais comum de apresentação o sopro sistólico em foco mitral (60%). Todos tiveram o diagnóstico confirmado por ecodopplercardiograma. As lesões valvares mais prevalentes foram: insuficiência mitral e aórtica associadas em 40%, insuficiência mitral isolada em 30%, insuficiência aórtica em 10% e lesão mitral dupla 10%.

A coreia de Sydenham (CS) acometeu 23,1% dos pacientes com diagnóstico confirmado de FR, todos do sexo feminino. Os seguintes sintomas foram apresentados: movimentos involuntários em 100%, associação com disartria e hipotonia em 33,3%. Alteração da caligrafia e distúrbios de comportamento não foram registrados nos prontuários.

DISCUSSÃO

Apesar de a literatura afirmar não haver divergência quanto à incidência por sexo na apresentação da FR(3), nesse estudo observou-se amplo predomínio de casos para o sexo feminino, tanto na análise da amostra total (61,5% dos casos suspeitos) quanto em relação ao grupo de pacientes que confirmaram o diagnóstico (69,2% dos casos confirmados).

Como sabemos, segundo os CJ revisados de 1992, o diagnóstico de FR é dado a partir da manifestação de dois critérios maiores ou um critério maior e dois menores(4). Dos pacientes que confirmaram o diagnóstico de FR através dos CJ, 40% o realizaram com a associação de um critério maior e dois ou mais critérios menores, dado semelhante ao encontrado em uma população da Austrália (35,7%)(8).

Ademais, o diagnóstico exige como critério obrigatório a evidência de infecção estreptocócica prévia às manifestações clínicas, seja através de testes sorológicos ou cultura de orofaringe.

Em nossa série, apenas 30,7% dos pacientes que confirmaram o diagnóstico de FR apresentaram títulos de ASLO superiores a 200 IU/mL, um percentual baixo quando comparado a estudos realizados em São Paulo (58%) e no Acre (58,8%), por exemplo(10,11). Este valor de referência é definido como limite patológico, já que a ASLO se eleva acima de 200UI/ml em 80% das infecções por *S. pyogenes*, principalmente em crianças na faixa etária entre 5 e 15 anos(8). No entanto, vale

ressaltar que 23,1% dos pacientes com suspeita diagnóstica não tiveram registrados em prontuário a dosagem da ASLO, o que reduz a sensibilidade do diagnóstico pelos CJ. Além disso, a também baixa especificidade da ASLO é uma das limitações para a utilidade diagnóstica do teste, pois pacientes com outras causas de artrite que não a FR podem apresentar valores altos de ASLO devido infecção estreptocócica recente, coincidente, mas não relacionada(12).

A cultura de orofaringe foi realizada em apenas 11,5% dos pacientes internados nesse período, e destes, todos apresentaram positividade. A literatura considera a cultura como o exame ideal para o diagnóstico definitivo de infecção orofaríngea(1), contudo refere que apresenta baixa positividade, podendo negatizar pelo uso prévio de antibióticos; fato que diverge do que foi visto no estudo, já que todos os pacientes que realizaram o exame positivaram o resultado. O alto índice de pacientes que não tiveram registrado este exame em prontuário pode refletir a falta de acesso aos métodos diagnósticos e/ou maior utilização da ASLO para comprovação de estreptococcia, na prática clínica.

30,7% dos pacientes que fecharam o diagnóstico de FR foram exclusivamente pelos CJ. Desse grupo, 75% comprovaram a evidência de estreptococcia prévia, enquanto 25% não tiveram registrada essa informação em prontuário. Isso nos remete a algumas possibilidades: esse diagnóstico pode ter sido firmado sem a observação médica do critério obrigatório ou tratar-se tão somente de uma falha de registro escrito em relação a uma informação tão relevante para o diagnóstico. Por ser um estudo retrospectivo e observacional, não dispomos de meios para esclarecer esse questionamento.

Em relação ao grupo de pacientes que estabeleceu diagnóstico perante associação entre CJ e ECO com doença valvar presente (46,1%), observou-se que 33,3% desse percentual referiram evidência de infecção estreptocócica prévia, enquanto que 66,7% não tiveram registrada essa informação. No entanto, segundo a revisão dos CJ realizada pela OMS em 2004, existem três situações cujo critério dito obrigatório torna-se dispensável: presença de CS, cardite insidiosa ou doença valvar reumática crônica(4). Nesse caso, a ausência do registro da evidência de estreptococcia prévia não desqualifica o diagnóstico estabelecido, pois todos os pacientes encontravam-se dentro dessas condições: 25% apresentavam CS e 75% desse percentual manifestaram cardite insidiosa durante avaliação diagnóstica.

Quanto aos critérios maiores de Jones, não houve predomínio da artrite sobre a cardite, dentre os pacientes com diagnóstico firmado, como demonstra a maioria dos estudos(1,13,11), com prevalência elevada de cardite (84,7%), o que pode estar relacionado às características da amostra, composta por pacientes que passaram por internações devido à doença, não sendo suficiente apenas o controle ambulatorial.

O envolvimento articular foi manifesto por artrite em 53,9% desses pacientes, no entanto o padrão do comprometimento articular diferiu do descrito na literatura(3,4,7). Observamos o padrão simétrico e aditivo em 42,8% dos pacientes, caracterizando a artrite atípica. Essa tem sido relatada como uma manifestação relativamente frequente em algumas populações com alta incidência de febre reumática aguda devendo ser considerada de forma cuidadosa no diagnóstico (13).

Importante lembrar que, na prática clínica, casos de monoartrite em vigência de febre sugerem artrite séptica(14). Em nosso estudo, 20% dos pacientes tiveram apresentação monoarticular, podendo acarretar desperdício de tempo com procedimentos diagnósticos e terapias invasivas desnecessárias(15). No estudo realizado na Austrália em 2008, 17,1% dos pacientes apresentaram artrite monoarticular(16). Em alguns países, a artrite da FR tem sido descrita como ocorrendo em "uma ou mais articulações", e um estudo prospectivo na Índia mostrou que 13% dos casos apresentaram padrão monoarticular(14).

O acometimento cardíaco na FR manifesta-se pela pancardite (acometimento dos três folhetos: pericárdio, miocárdio e endocárdio), todavia são as lesões valvares que ditam o quadro clínico e prognóstico (17). A cardite é a manifestação mais grave da FR, com potencial em deixar sequelas e levar ao óbito. Estima-se uma ocorrência entre 40%-70% nos primeiros surtos(4). Em nossa série de casos, observamos elevada frequência de lesões valvares e cardite, demonstrando a severidade dos ataques iniciais ou a dificuldade em diagnosticar precocemente os casos de FR. A lesão valvar predominante foi a insuficiência mitral (70%) compatível com a literatura(3).

A tabela 5 demonstra uma comparação das manifestações cardíacas encontradas na presente série com outras séries publicadas no Brasil.

Tabela 5 – Manifestações cardíacas encontradas em série de casos de FR no Brasil comparadas com esse estudo.

	SP 1999 ² (%)	AC 2005 ⁹ (%)	SP 2006 ¹² (%)	SP 2012 ¹⁰ (%)	PB 2015 (%)
Cardite	50,4	69,7	50,8	56	84,7
Insuficiência Mitral	75,7	45,5	96,9	74	70
Insuficiência Mitral isolada	-	36,4	69,4	-	30
Insuficiência Mitral e Aórtica	-	9,1	27,5	-	40
Insuficiência Aórtica	25,2	-	3	1,6	10
Lesão Mitral dupla	-	-	-	-	10
Sem lesão valvar	-	29,3	-	23	-

Cardite subclínica caracteriza-se por ausência de manifestações clínicas associada a achados ecocardiográficos compatíveis com lesões valvares orgânicas(13). Neste trabalho nenhum dos pacientes com diagnóstico de FR apresentou essa condição, mas nos últimos trabalhos realizados no país a frequência dessa situação variou entre 16,7% e 54,8%(18,19,20). Isso evidencia a necessidade de revisão dos CJ, com inclusão do ecodopplercardiograma na avaliação criteriosa da cardite(21).

Sobre a CS, esteve presente em três pacientes (23,1%), todas do sexo feminino, no entanto, somente uma paciente (7,7%) apresentou esse sinal como critério isolado para diagnóstico de FR. As demais manifestaram quadro coreico associado a outros critérios maiores: uma paciente apresentou artrite associada a coreia e a outra evidenciou coreia, cardite e artrite.

Segundo as Diretrizes brasileiras para o diagnóstico, tratamento e prevenção da febre reumática (2009)(4), a CS ocorre predominantemente em crianças e adolescentes do sexo feminino, sendo mais frequente após os 9 anos de idade, e rara após os 20 anos. Tem início insidioso manifestando-se, geralmente, com labilidade emocional e fraqueza muscular que dificultam o diagnóstico(4,22). Embora possa ocorrer de forma isolada na FR com prevalência que varia de 5-36% dos casos, a CS se apresenta com frequência associada à cardite clínica ou subclínica (65%), mais raramente a cardite grave (5%)(22).

Nos casos em que a CS é a única manifestação da FR ou é acompanhada somente por artrite, deve ser solicitada dosagem do anticorpo antinuclear (FAN) para descartar a possibilidade de LES. Também tem sido descrita positividade de anticorpos anticardiolipina em pacientes com CS(4).

Quanto à forma clínica de manifestação da CS, o estudo mostrou que as pacientes apresentaram movimentos involuntários de extremidades e hipotonia, e apenas uma delas referiu disartria. Não houve associação com distúrbios de comportamento e a duração dos surtos coreicos variou de 15 a 30 dias. A literatura mostra que o paciente com CS pode apresentar movimentos anormais em variadas intensidades, gerando desde dificuldade tênue para movimentos finos, como a escrita, até incapacidade deambulatória devido à hipotonia que acompanha o quadro coreico. Pode ocorrer disartria em 38% dos casos(23). Além de manifestações motoras, alterações de humor ou síndromes psiquiátricas podem comumente serem precoces, sucederem ou acompanharem o quadro coreico, como tiques e transtorno obsessivo compulsivo. Isto sugere que a lesão causada pela resposta do organismo à bactéria seja direcionada aos núcleos da base, mas não restrita a eles, acometendo o cérebro difusamente(23). Percebe-se que a descrição da apresentação clínica da CS nos prontuários foi pobre em detalhes, não registrando se esses pacientes manifestaram alterações psiquiátricas ou de escrita, por exemplo, que são bastante frequentes, o que compromete a adequada interpretação desse critério e sua condução terapêutica.

Todas pacientes com CS realizaram a dosagem da ASLO na época do diagnóstico e foram igualmente negativas as medições. Não houve registro em prontuários sobre dosagem de anti-DNAse B. Segundo a literatura, 25% dos pacientes com até dois meses de evolução e 40% daqueles com coreia isolada podem apresentar ASLO negativa. Neste caso, a anti-DNAse B terá melhor acurácia diagnóstica, possuindo meia vida prolongada, com positividade de aproximadamente 40%(24).

Ainda sobre os critérios maiores de Jones, esse estudo não evidenciou apresentação clínica de eritema marginado e nódulos subcutâneos nos pacientes da amostra. Trata-se de manifestações raras que também não foram descritas em alguns trabalhos(16). Estudos realizados em outras regiões do país mostraram prevalências de nódulos cutâneos e eritema *marginatum* variando de 1,5- 4,9% e 1,5-14,6%, respectivamente(25). Isso confirma os achados de literatura e reforça a opinião de alguns autores de que não deveria ser atribuído o mesmo valor dos outros critérios maiores de Jones para essas manifestações devido serem achados pouco frequentes(13).

Em relação aos critérios menores de Jones, todos os pacientes registraram artralgia e febre, estando presentes em, respectivamente, cerca de 20% e 54% dos pacientes com diagnóstico de FR. Febre e artralgia são consideradas critérios menores, por apresentarem baixa especificidade diagnóstica, não por serem sintomas infrequentes. A presença de artralgia com padrão poliarticular migratório e assimétrico envolvendo grandes articulações é altamente sugestiva de FR e bastante relacionada à cardite. Pacientes com cardite não associada à artrite podem cursar com febre baixa, enquanto os que manifestam coreia pura são afebris(4).

Já sobre a elevação dos reagentes de fase aguda (VHS e PCR), aproximadamente 92% dos pacientes com o diagnóstico firmado realizaram exames, e todos foram positivos para elevação de VHS, enquanto 46,15% apresentaram PCR aumentado. Os reagentes de fase aguda são inespecíficos, pois alteram em outros estados patológicos. Porém, apesar da baixa especificidade, são úteis para o diagnóstico da atividade da doença e regressão da fase aguda(4).

Observando o perfil dos pacientes e as dificuldades encontradas, algumas mudanças podem ser sugeridas para atenuar as falhas diagnósticas: mudar o conceito da artrite da FR ajudaria a incluir os inúmeros casos em que ela se apresenta de forma atípica; a ecocardiografia, utilizada criteriosamente, tem boa acurácia em distinguir a lesão patológica da fisiológica; a evidência de infecção estreptocócica precedente, nem sempre é obtida, e, por essa razão, talvez fosse melhor considerar essa condição como parte importante para o raciocínio diagnóstico e não como indispensável. Além disso, um escore poderia ser estabelecido de acordo com a frequência e importância das manifestações, tornando os CJ mais precisos.

CONCLUSÃO

A FR continua sendo uma patologia prevalente e causa de morbidade e mortalidade na população jovem. As dificuldades diagnósticas descritas pela literatura foram também observadas nesse estudo, sobretudo pela grande variabilidade de manifestações clínicas da doença e pelas apresentações pouco usuais que não preenchem os CJ revisados em 2004. Dessa forma, sugere-se novos estudos para revisão desses critérios clínicos e laboratoriais. Ainda sob o ponto de vista clínico, seria pertinente que o ecodopplercardiograma fosse utilizado

de forma sistemática na avaliação cardíaca, sendo um exame fundamental para diagnóstico e decisão terapêutica na condução da FR.

Por fim, a impossibilidade de uma análise mais apurada dos dados clínicos registrados e a ausência de informações importantes nos prontuários para o diagnóstico da FR, mostram as limitações de um estudo retrospectivo e evidencia a necessidade de aperfeiçoamento profissional no que tange a observância, ao registro e ao domínio dos critérios diagnósticos para adequada condução clínica dos pacientes acometidos por essa patologia.

BIBLIOGRAFIA

1. Santana J, Marques AFG, D'Abreu LLCHC, et al. Febre reumática: uma revisão com ênfase no comprometimento neurológico. *AdolescSaude* 2006; 3(3):21-25.
2. Mota CCC, Meira ZMA. Rheumaticfever. *Cardiol Young* 1999; 9:239-248.
3. Peixoto A, Linhares L, Scherr P, et al. Febre reumática: revisão sistemática. *RevBrasClin Med. São Paulo* 2011; 9(3):234-8.
4. Barbosa PJB, Müller RE, Latado AL, et al. Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática da Sociedade Brasileira de Cardiologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria e da Sociedade Brasileira de Reumatologia. *ArqBrasCardiol* 2009; 93(3 supl.4):1-18.
5. Schainberg CG. Febre reumática. *Revista Pediatria Moderna* 2008; 44(1).
6. Müller RE. *O difícil diagnostico diferencial entre atividade e cardite reumática.* *Rev SOCERJ* 1996; 9(1).
7. Pereira BAF. *Febre reumática. Projeto Diretrizes.* SocBras Pediatria 2002.
8. Prestes-Carneiro LE, Acencio ESL, Pompei ACSC. Determinação de anti-estreptolisina "O" e proteína C reativa entre escolares do município de Laranjal, PR. *Rev. Soc. Bras. Med. Trop.* 2005; 38(1).
9. Borges F, Barbosa MLA, Borges RB, et al. *Características Demográficas Clínicas los 99 episodios de Febre reumática sem Acre, Amazônia Brasileira.* *Arq. Bras. Cardiol.* São Paulo, 2005;84(2).
10. Carvalho M, Dalben I, Corrente JE, et al. Apresentação e desfecho da febre reumática em uma série de casos. *RevBrasReumatol* 2012; 52(2):236-246.
11. Machado CSM, Ortiz K, Martins ALB, et al. O perfil da antiestreptolisina O no diagnóstico da febre reumática aguda. *J. Pediatr. (Rio J.), Porto Alegre* 2001; 77(2).

12. Terreri MTRA, Caldas AM, Len CA, et al. Características Clínicas e Demográficas de 193 Pacientes com Febre Reumática. *Rev Bras Reumatol* 2006; 46(6):385-390.
13. Carapetis JR., Currie BJ. Rheumatic fever in a high incidence population: the importance of monoarthritis and low grade fever. *Arch Dis Child* 2001; 85:223–227.
14. Robazzi TCMV, Araújo SR, Costa SA, et al. Manifestações articulares atípicas em pacientes com febre reumática. *Rev. Bras. Reumatol* 2014; 54(4).
15. Cann MP, Sive AA, Norton RE, et al. Clinical presentation of rheumatic fever in an endemic area. *Arch Dis Child* adc. 2008.
16. Xavier Jr, José L, Soeiro AM, et al. Miocardite Clinicamente Manifesta em Surto Agudo de Febre Reumatica. *Arq. Bras. Cardiol.* 2014;102(2).
17. Hilário MOE, Andrade JL, Gasparian AB, et al. The value of echocardiography in the diagnosis and follow up of rheumatic carditis in children and adolescents: a two year prospective study. *J Rheumatol* 2000; 27(4): 1082-1086.
18. Lanna CCD, Tonelli E, Barros MVL, et al. Subclinical rheumatic valvitis: a long term follow-up. *Cardiol Young* 2003; v.13: 431-438.
19. Meira ZMA, Goulart EMA, Mota CCC. Estudo comparativo das avaliações clínica e ecocardiográfica Doppler na evolução das lesões valvares em crianças e adolescentes portadores de febre reumática. *Arq. Bras. Cardiol.* 2006; 86(1).
20. Lanna CCD, Resende MFB, Malheiro OB. Cardite reumática subclínica. *Rev. Bras. Reumatol.* 2006; 46(5).
21. Souza VC, Araújo AP, André C. Como a coreia de Sydenham é tratada no Rio de Janeiro? *Arq Neuropsiquiatr* 2007; 65(3-A): 653-658.
22. Souza VC, Araújo APQC, André C. Revisão bibliográfica sobre o tratamento da coreia de Sydenham. *Revista de Pediatria SOPERJ* 2006; 7(2):4-9.
23. Oliveira JJ, Silva SRAS, Vijle JD. Doença reumática. *Arq Bras Cardiol* 1997; 69(1).
24. Spina GS. *Doença reumática: negligenciada, mas ainda presente e mortal.* *Rev Med. São Paulo*, Abr 2008.
25. Terreri MTRA, Hilário MOE. *Diagnóstico clínico de febre reumática: os Critérios de Jones continuam adequados?* *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo* 2005; 15(1).