



Febre Reumática

Virgínia Paes Leme Ferriani

Divisão de Reumatologia Pediátrica
DEPARTAMENTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
Universidade de São Paulo



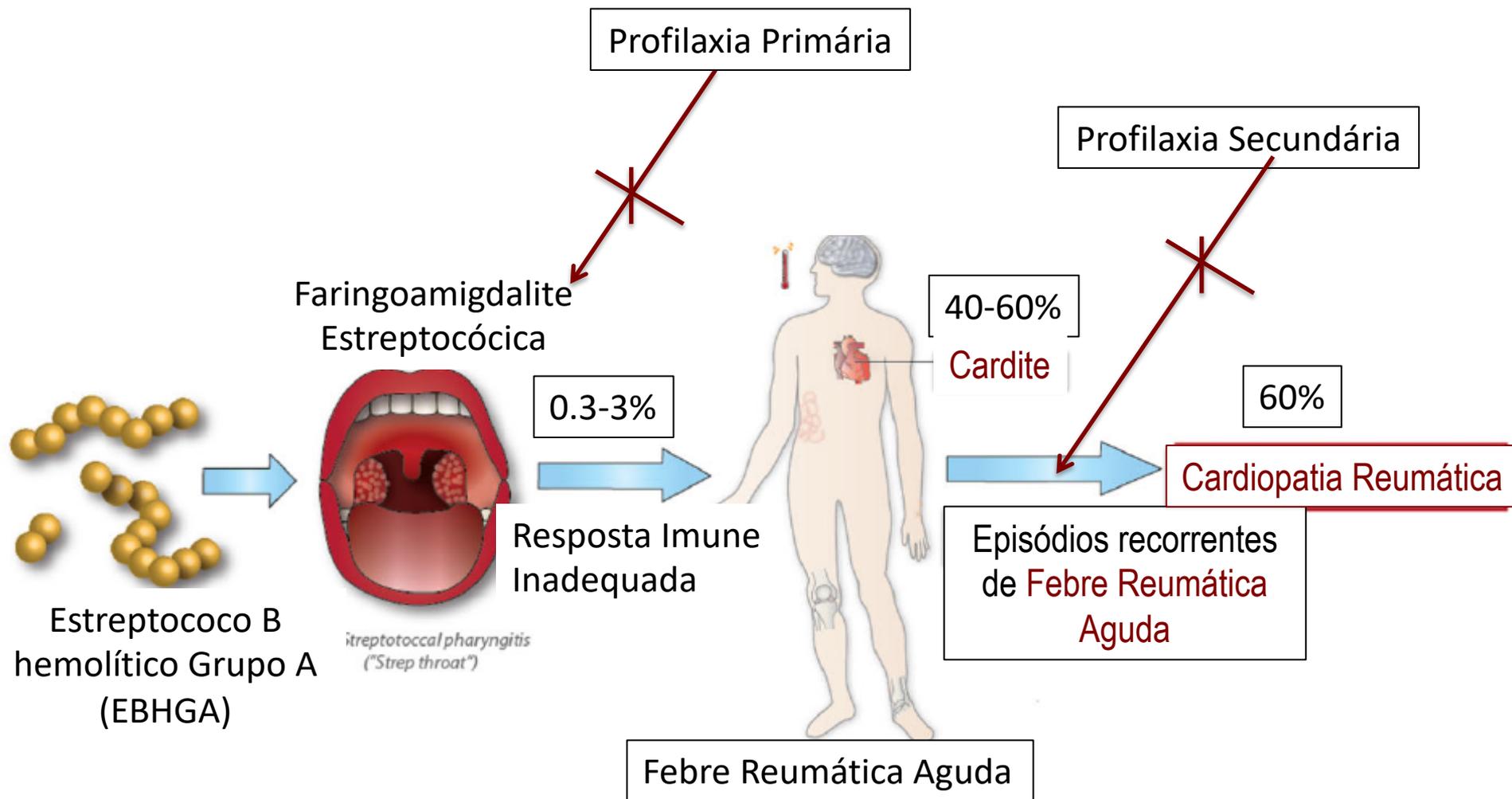
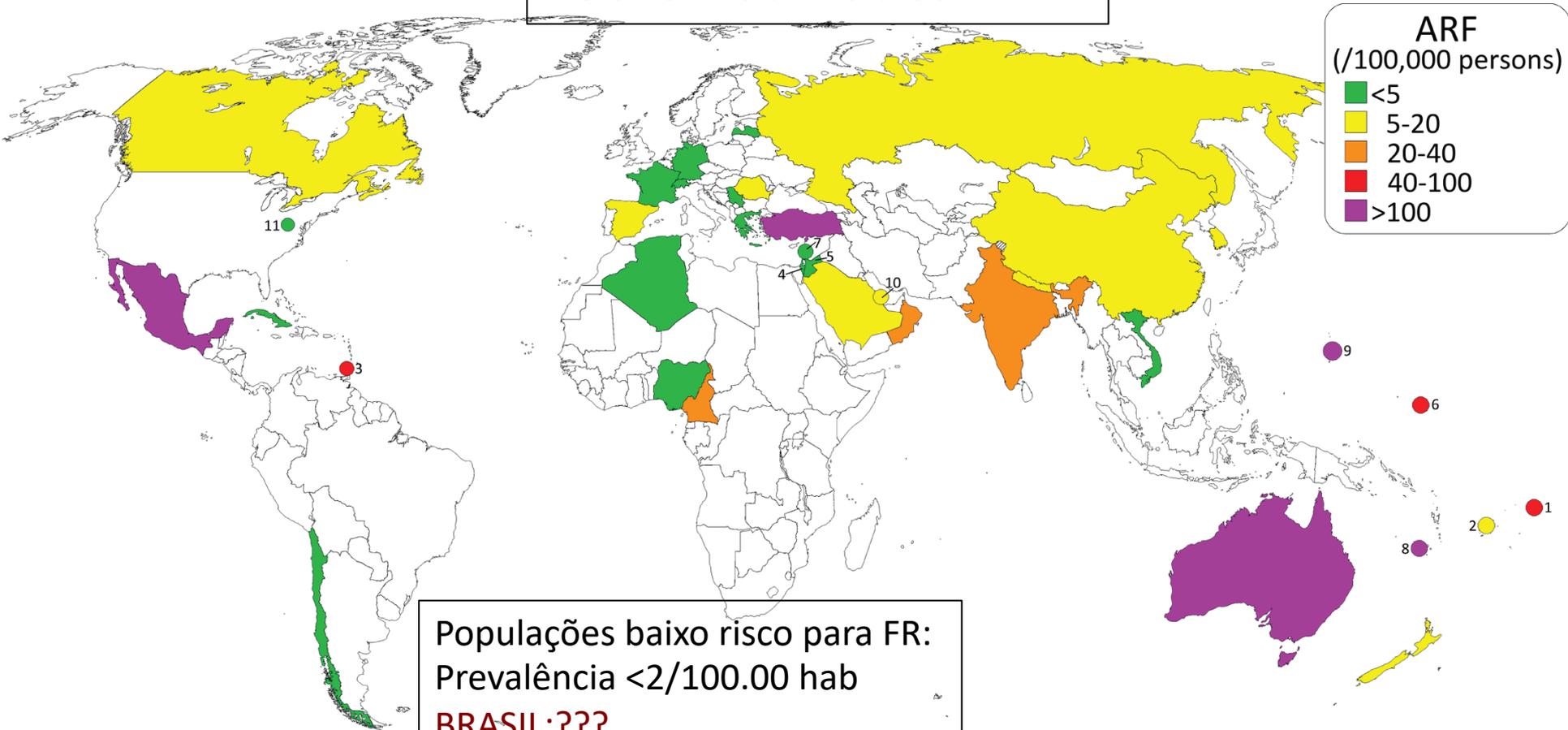


Fig. 2 Schematic representation of the pathogenesis of rheumatic fever and rheumatic heart disease (courtesy Dr Caroline Watson).

Febre Reumática



Map showing reported worldwide incidence of ARF from 1991 through present.

Cardiopatia Reumática

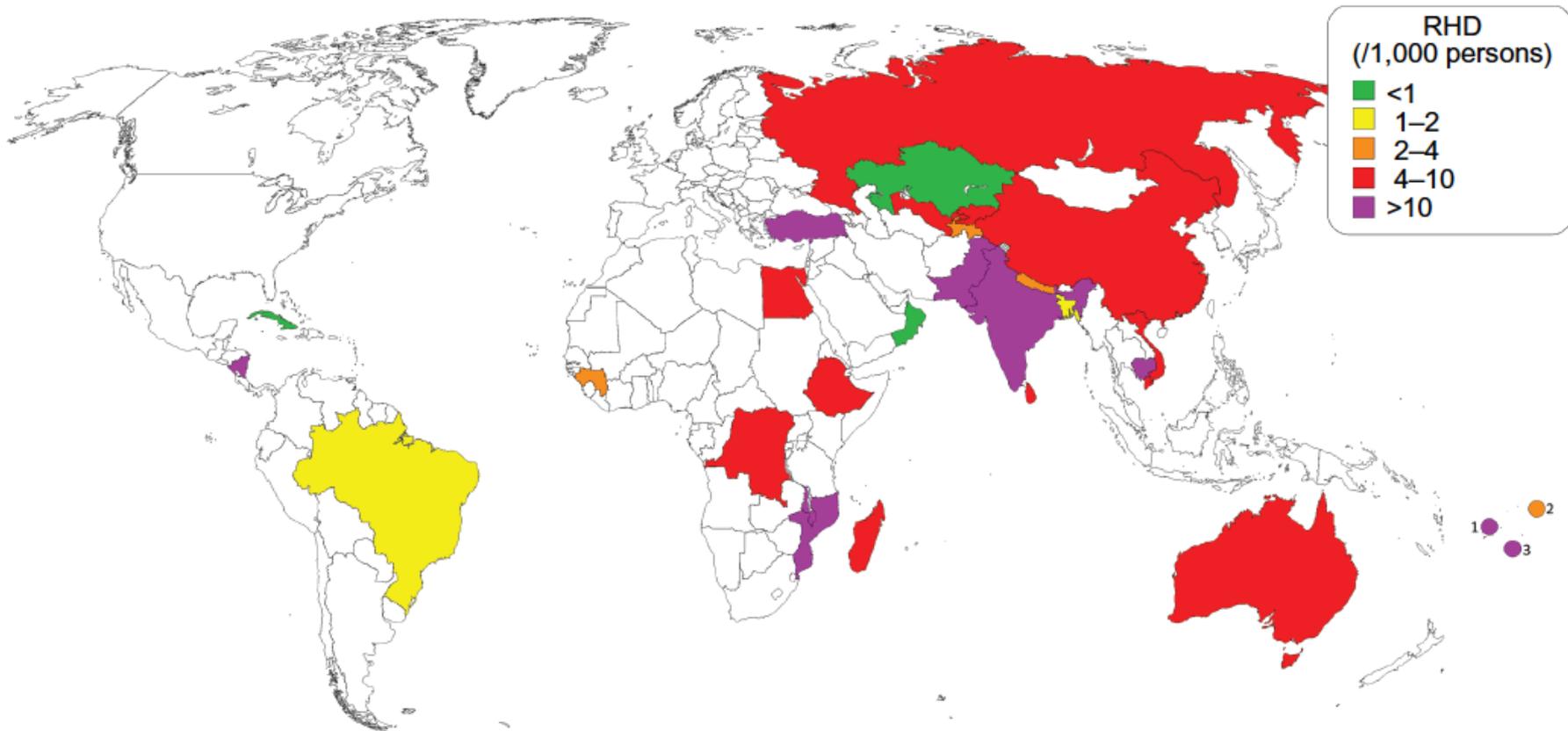


Figure 7 Map showing reported worldwide prevalence of RHD from 1991 through present.^{2-6,21,111,160,168,169,176,177,189,191,192,197,217-240} (1) Fiji,^{169,228} (2) Samoa,¹⁹² (3) Tonga.³

Populações baixo risco para Cardiopatia reumática:
Prevalência <math>< 1/1000</math> hab
BRASIL: 1-2/1.000

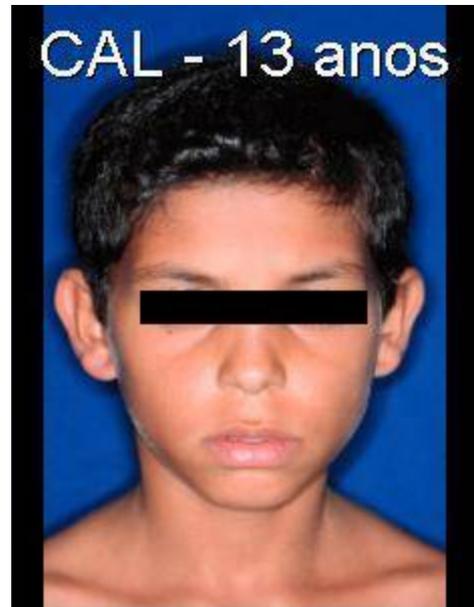
EPIDEMIOLOGIA

- **Levantamento feito no Brasil: 5192 pacientes atendidos durante um ano em 13 Serviços de referência de Reumatologia Pediátrica:**

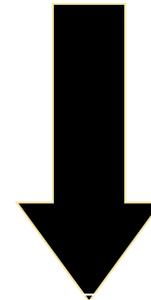
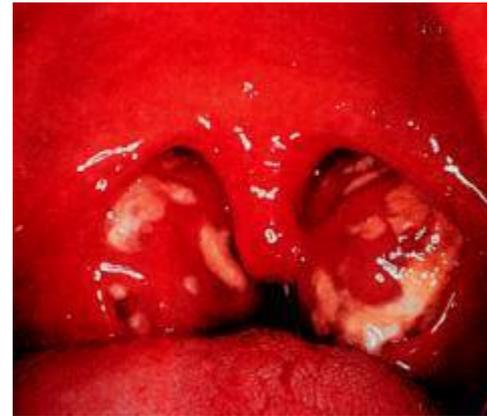
98 casos/serviço/ano

- **Febre reumática: 1454 (23,9%)**
- **Artrite Idiopática Juvenil: 1262 (20,7%)**

Caso clínico



Há 6 semanas



**Há 2
semanas**

Febre 38° C

**Poliartrite migratória:
cotovelos, joelhos e
tornozelos**



Exame físico:

Artrite joelho direito e tornozelos

SS +++ rude em Foco Mitral com irradiação para axila

—Nódulos subcutâneos



Rx tórax



ECG = normal

Ecocardiograma

**Insuficiência mitral
moderada**

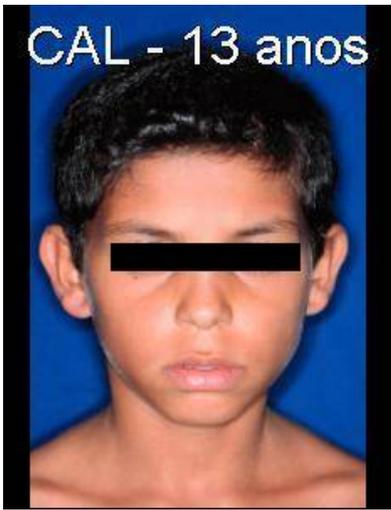
**Espessamento de válvula
mitral**

Exames laboratoriais

VHS= 40mm/1^a hora (N ≤ 10mm)

ASLO= 532 U (N ≤ 300U)

CAL - 13 anos



Febre Reumática

FEBRE

ASLO 532 U

VHS= 40

**Poliartrite
migratória**

Cardite

Nódulo SC



Critérios de Jones modificados – 1992 (“American Heart Association”)

SINAIS MAIORES

- **Poliartrite (50-70%)**
- **Cardite (35-66%)**
- **Coréia (10-30%)**
- **Eritema marginado**
- **Nódulos subcutâneos
0-10%**

SINAIS MENORES

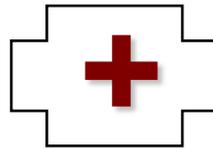
- **Febre**
- **Poliartralgia**
- **Aumento de provas
atividade inflamatória
(VHS, proteína C)**
- **Aumento do intervalo PR
(ECG)**

Diagnóstico de Febre Reumática 1º surto

2 critérios maiores

ou

**1 maior e
2 menores**



Evidência de infecção prévia por EBHGA

Exceções à aplicação dos critérios de Jones

- Coréia pura
- Cardite Indolente
- Surto prévio de Febre Reumática

CAL - 13 anos



Há 6 semanas



Febre Reumática

Há 2 semanas

VHS= 40

ASLO 532 U

**Poliartrite
migratória
Febre 38° C**



Nódulo SC



Cardite



- Penicilina Benzatina: 1.200.000 U
- Prednisona: 60mg/dia em 2 doses

- Seguimento:
 - Penicilina Benzatina: 1.200.000 U a cada 3 semanas

- Até quando receberá benzetacil?
 - Evolução da lesão mitral (Eco com Doppler)

Artrite clássica da FR

- **Início 1 a 3 semanas após infecção pelo EBHGA**
- **Poliartrite aguda, migratória, de grandes articulações, muito dolorosa.**
- **Ótima resposta ao AAS (AINH)**
- **Duração: 1-5 dias em cada articulação**
- **Duração total do surto 1-3 semanas**
- **Evolui para cura sem seqüelas**

Febre Reumática: formas de apresentação

- Poliartrite migratória com febre
- **Artrites atípicas**
- Manifestações clínicas e laboratoriais de cardite
- Coréia pura

Febre Reumática- HCFMRP-USP

- De 120 surtos de FR aguda atendidos no serviço de reumatologia pediátrica do HCFMRP-USP, **92 apresentaram artrite**
- **43 (47%) com apresentação inicial de artrites atípicas, associadas a febre e provas de atividade inflamatória elevadas.**
- **Em 5 surtos: artrite como único sinal maior.**

Tabela 2 - Classificação dos surtos de artrite atípica (n=43) quanto à apresentação

Atipia	N	(%)
Local*	32	(74)
Duração	26	(61)
Resposta inadequada ao AINH	18	(42)
Duração + resposta	16	(37)
Duração + resposta + local	10	(23)
Número (mono)	<u>03</u>	<u>(07)</u>

* coluna cervical =24, coxofemural =14, pequenas articulações dos pés =13 e das mãos =12

109 pacientes; 120 surtos

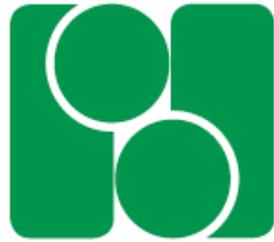
92 com artrite (77%); 43 (47%) artrites atípicas



ELSEVIER

REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



SOCIEDADE BRASILEIRA
DE REUMATOLOGIA

Artigo original

Manifestações articulares atípicas em pacientes com febre reumática

Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi^{a,}, Simone Rocha de Araújo^b, Silas de Araújo Costa^b, Amaurí Batista de Oliveira Júnior^b, Lívia Souza Nunes^b, Isabel Guimarães^a*

^aDepartamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA, Brasil

^bFaculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA, Brasil

Metodologia: Estudo descritivo, de uma série de casos, do quadro clínico inicial ou recorrência de 41 crianças com diagnóstico de FR.

Resultados: Dos pacientes estudados (n=41), 61% eram do sexo masculino; com média de idade de 9,2 anos e idade no momento do diagnóstico entre 5 e 16 anos. Artrite esteve presente em 75,6% dos pacientes; cardite em 75,6%; coreia em 31,7%; eritema marginado em 14,6% e nódulos subcutâneos em 4,9%. **Um padrão atípico foi observado em 22 dos 31 casos com artrite (70,9%):** envolvimento de pequenas articulações e/ou esqueleto axial em 12 casos (38,7%); duração maior que três semanas em nove (29%); resposta inadequada ao AINH em dois (6,5%); oligoartrite (\leq quatro articulações) em 22/31 (71%), sendo monoartrite em 6/31 (uma em pés, uma em tornozelo e quatro em joelho). A febre esteve presente em 78% dos casos e 82,9% dos pacientes utilizavam a profilaxia secundária de forma regular.

Tabela 1 – Percentual de monoartrite na febre reumática segundo diferentes autores

Estudo	Percentual de monoartrite
Khriesat I, 2003 ¹²	32%
Carapetis, 2001 ¹⁹	17%
Ralph A, 2006 ²⁰	5,5%
Harlan GA, 2006 ²¹	3,3%
Olgunturk, 2006 ²²	16%
Estudo atual	19,4%

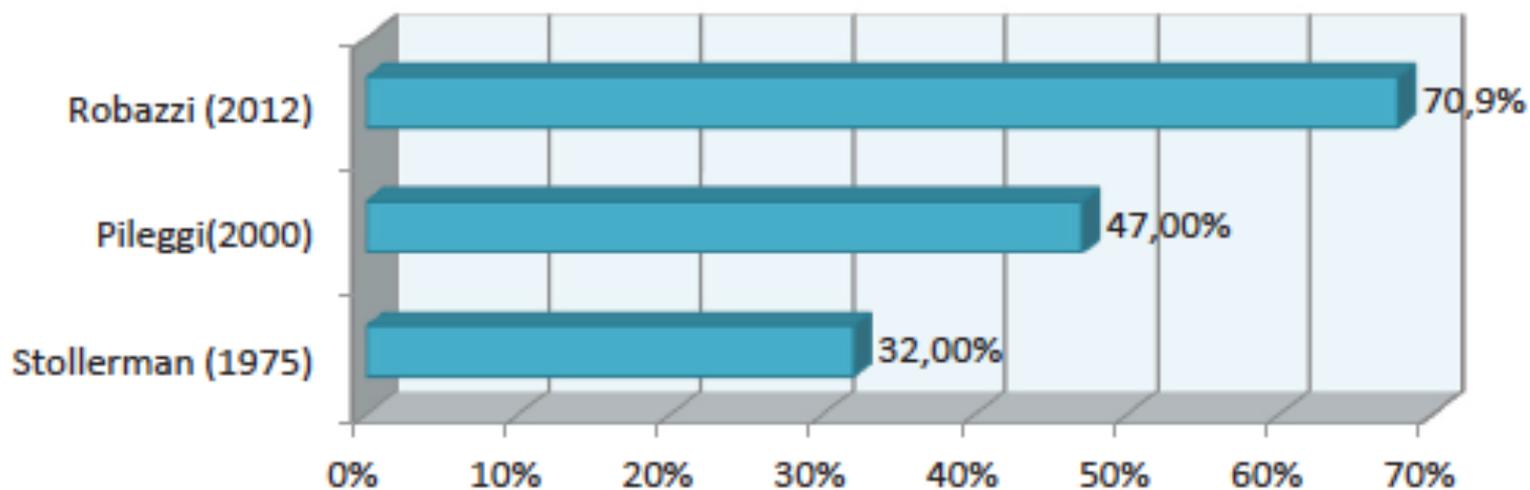


Figura 3 – Comparação do percentual de manifestações atípicas entre diversos autores

Artrite atípica da FR

- Início **primeira semana após infecção** pelo EBHGA
- **Poliartrite aguda aditiva (70%)**, dolorosa; **monoarticular (7-32%)**
- **Pequenas articulações** e coluna podem estar envolvidas
- **Má resposta ao AAS (AINH)**
- **Duração: 2 semanas em média** em cada articulação
- **Duração total do surto: mais de 3-4 semanas**
- **Evolui para cura sem sequelas**

Febre Reumática: um diagnóstico difícil

- **Quadro clínico é variável**
- Não há sinal, sintoma ou exame laboratorial específico que defina a doença
- **Diagnóstico diferencial amplo para cada critério maior, principalmente artrite**
- **Critérios de Jones são guia para o diagnóstico**
- **Especificidade > Sensibilidade**

Diagnóstico diferencial da artrite

- Artrite séptica
- Artrite gonocócica
- Artrites virais
- Artrite reativa
- Endocardite bacteriana
- Artrite idiopática juvenil
- Púrpura de Henoch-Schonlein
- Lupus Eritematoso Sistêmico
- Doença de Lyme
- Anemia falciforme
- Reações alérgicas a drogas
- Leucemias

Tratamento Artrite

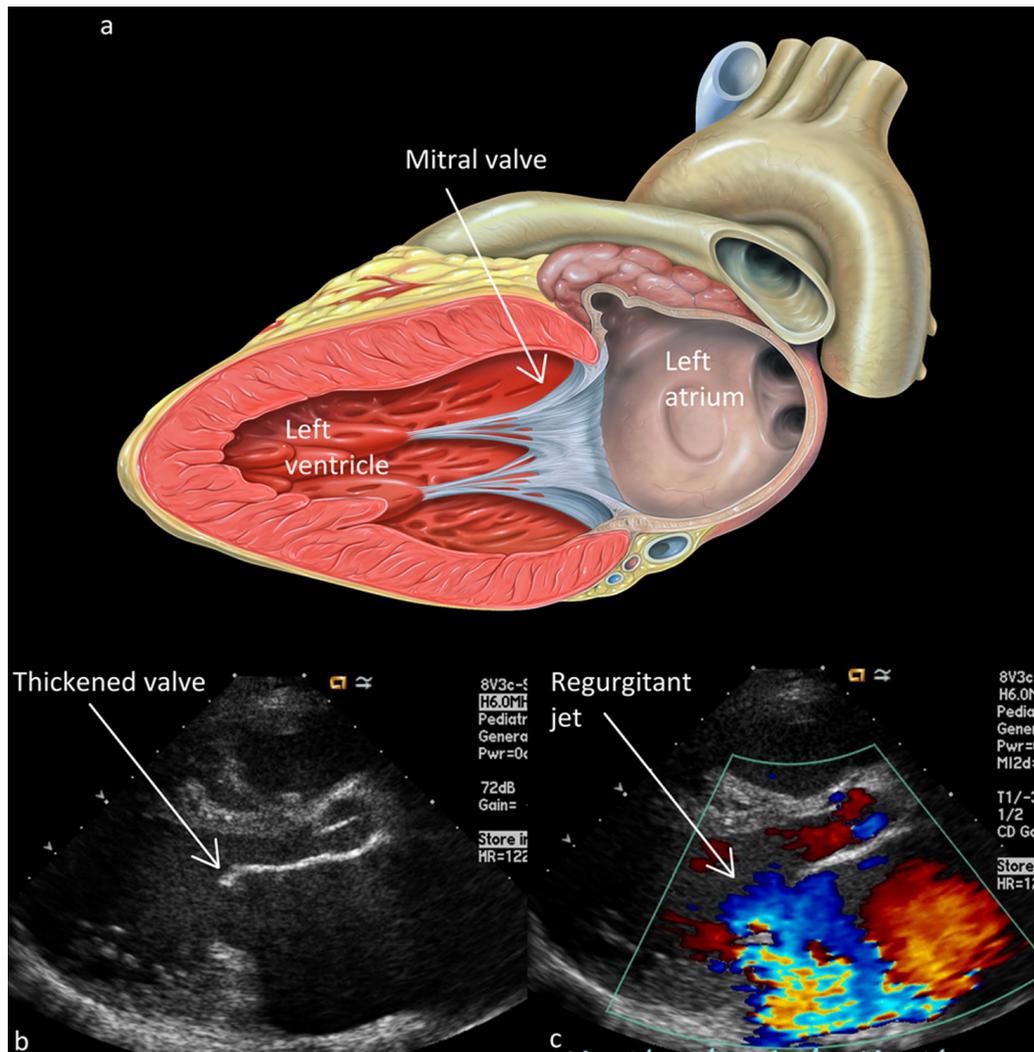
- AAS: 80-100mg/kg/dia em 4 doses
- Naproxeno: 10-20mg/kg/dia em 2 doses
 - Duração: 4 semanas

Febre Reumática: formas de apresentação

- Poliartrite migratória com febre
- Artrites atípicas
- Manifestações clínicas e laboratoriais de cardite
- Coréia pura

CARDITE

- Sopro orgânico (95 a 100%)
 - Mitral ; Aórtica
- Cardiomegalia (50%)
- Insuficiência cardíaca (5 a 10%)
- Pericardite ou derrame pericárdico (5 a 10%): **sempre associados a pancardite**
- Cardite subclínica: detectada no Ecocardiograma com Doppler



Revision of the Jones Criteria for the Diagnosis of Acute Rheumatic Fever in the Era of Doppler Echocardiography

by Michael H. Gewitz, Robert S. Baltimore, Lloyd Y. Tani, Craig A. Sable, Stanford T. Shulman, Jonathan Carapetis, Bo Remenyi, Kathryn A. Taubert, Ann F. Bolger, Lee Beerman, Bongani M. Mayosi, Andrea Beaton, Natesa G. Pandian, and Edward L. Kaplan

*Circulation; 131(20):1806-1818
May 19, 2015*

Table 7. Revised Jones Criteria**A. For all patient populations with evidence of preceding GAS infection**

Diagnosis: initial ARF

2 Major manifestations or 1 major plus 2 minor manifestations

Diagnosis: recurrent ARF

2 Major or 1 major and 2 minor or 3 minor

B. Major criteria

Low-risk populations*

Moderate- and high-risk populations

Carditis†

- Clinical and/or subclinical

Carditis

- Clinical and/or subclinical

Arthritis

- Polyarthritis only

Arthritis

- Monoarthritis or polyarthritis
- Polyarthralgia‡

Chorea

Chorea

Erythema marginatum

Erythema marginatum

Subcutaneous nodules

Subcutaneous nodules

C. Minor criteria

Low-risk populations*

Moderate- and high-risk populations

Polyarthralgia

Monoarthralgia

Fever ($\geq 38.5^{\circ}\text{C}$)Fever ($\geq 38^{\circ}\text{C}$)ESR ≥ 60 mm in the first hour and/or CRP ≥ 3.0 mg/dL§ESR ≥ 30 mm/h and/or CRP ≥ 3.0 mg/dL§

Prolonged PR interval, after accounting for age variability (unless carditis is a major criterion)

Prolonged PR interval, after accounting for age variability (unless carditis is a major criterion)

CARDITE

- Início 1 a 3 semanas após infecção por EBHGA
- Duração: 1- 6 meses (média 3 meses)
- Evolução:
 - Cardite leve: 80% evoluem para cura em 5 anos
 - Cardite grave com ICC: 30% evoluem para cura em 5 anos
 - Cardiopatia prévia: todos com sequela após 5 anos

Diagnóstico diferencial da cardite

- Regurgitação mitral fisiológica
- Fibroelastoma
- Doença congênita de mitral ou aórtica
- Miocardite viral ou idiopática
- Alterações funcionais: sopros inocentes, sopro anêmico
- Prolapso de válvula mitral
- Aorta bicúspide
- Endocardite bacteriana
- Doença de Kawasaki

Tratamento Cardite

- Prednisona: 1-2 mg/kg/dia (max:60mg)
- Redução gradual após 2 semanas
 - Duração: 1- 2 meses

Febre Reumática: formas de apresentação

- Poliartrite migratória com febre
- Artrites atípicas
- Manifestações clínicas e laboratoriais de cardite
- **Coréia (pura)**

CORÉIA

- Movimentos involuntários
- Face e membros
- Hipotonia
- Labilidade emocional
- Fraqueza muscular
- Sinal do pronador



Coréia de Sydenham

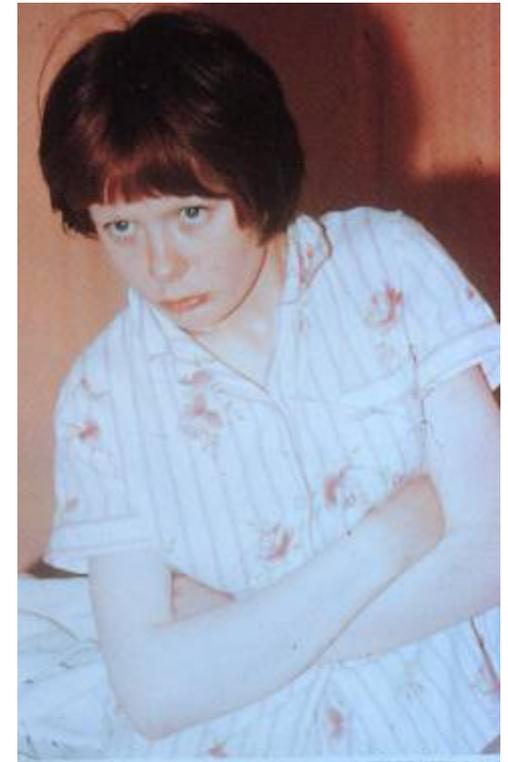
- Aparecimento 1 a 6 meses após infecção por EBHGA
- Duração: 1 semana a 3 anos
 - **média: 3,5 meses**
- Algumas crianças permanecem com labilidade emocional e/ou distúrbios obsessivo-compulsivos por longos períodos após o surto agudo

Exceções à aplicação dos critérios de Jones

- Coréia pura
- Cardite Indolente
- Surto prévio de Febre Reumática

Diagnóstico diferencial da coréia

- Encefalites virais
- Intoxicação por drogas
- LES
- Síndrome antifosfolípide
- Coréia familiar benigna



Tratamento Coréia

- Ácido Valpróico: 20-25mg/kg/dia
 - Carbamazepina: 15 mg/kg/dia
 - Haloperidol: 2- 6 mg/dia
- Duração: 1- 3 meses

Febre Reumática



Duros, indolores

**Localizados
sobre
superfícies de
articulações ou
proeminências
ósseas e couro
cabeludo**

Menino, 10 anos: **Nódulos subcutâneos** e Insuficiência mitral moderada

Febre Reumática



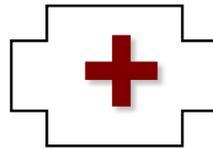
Menino, 13 anos: Eritema marginado, Artrite e Insuficiência mitral moderada
HCFMRP-USP

Diagnóstico de FR - 1º surto

**2 critérios
maiores**

ou

**1 maior e
2 menores**



Evidência de infecção prévia por EBHGA

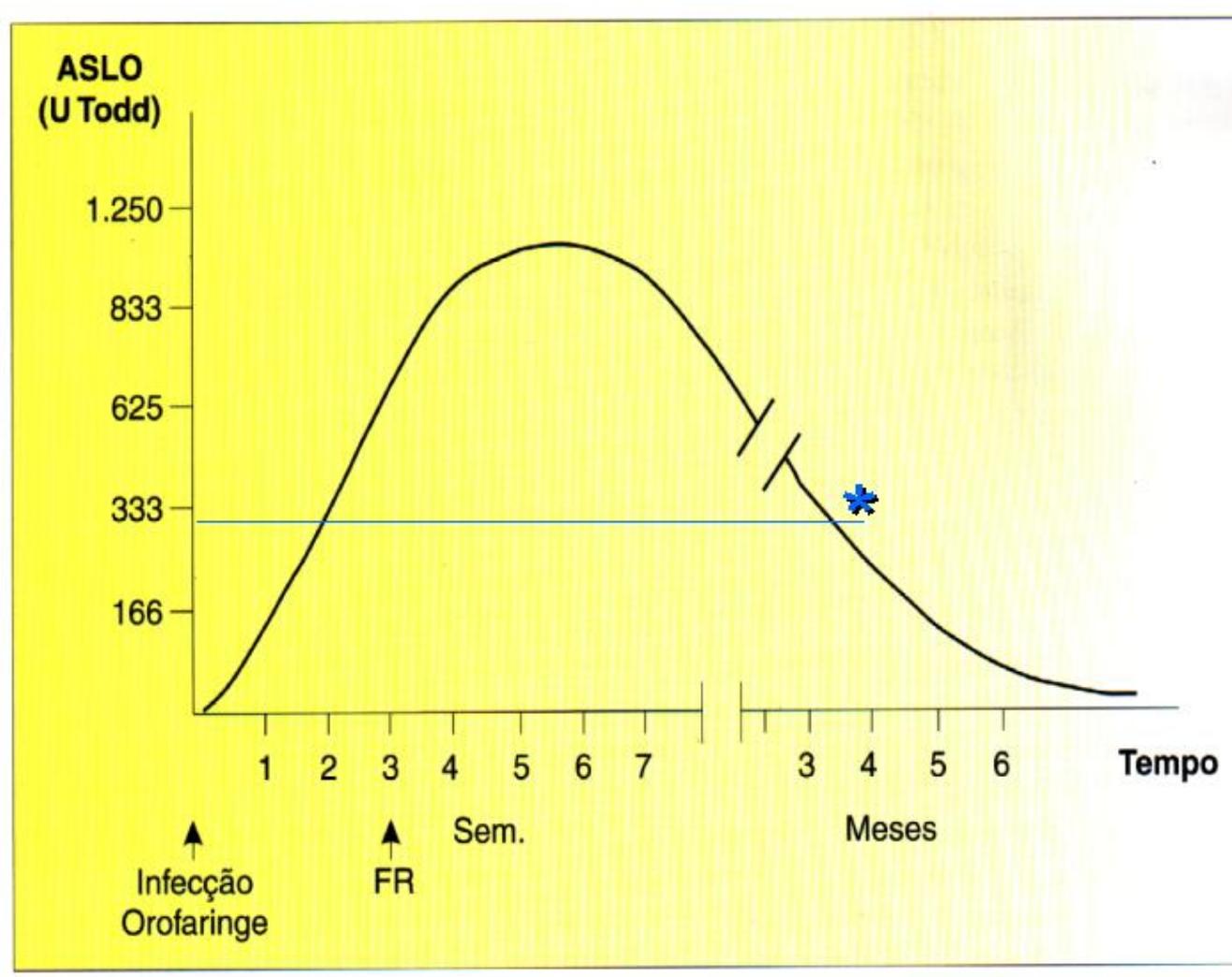
- Aumento dos títulos de anticorpos
- Cultura de orofaringe
- Teste rápido para detecção de Antígenos do EBHGA (StrepTest)

Anticorpos contra estreptococos

- **Antiestreptolisina O (ASLO)**
- Antihialuronidase (AH)
- Antiestreptoquinase (ASK)
- Antidesoxirribonucleases (DNAse) A, B, C e D

ASLO: Elevação dos títulos surge 7 a 12 dias após a infecção; atinge o máximo em 4-6 semanas.

Títulos de ASLO após infecção de orofaringe pelo EBHGA



*MR Quaresma, 1997

ARTIGO DE REVISÃO

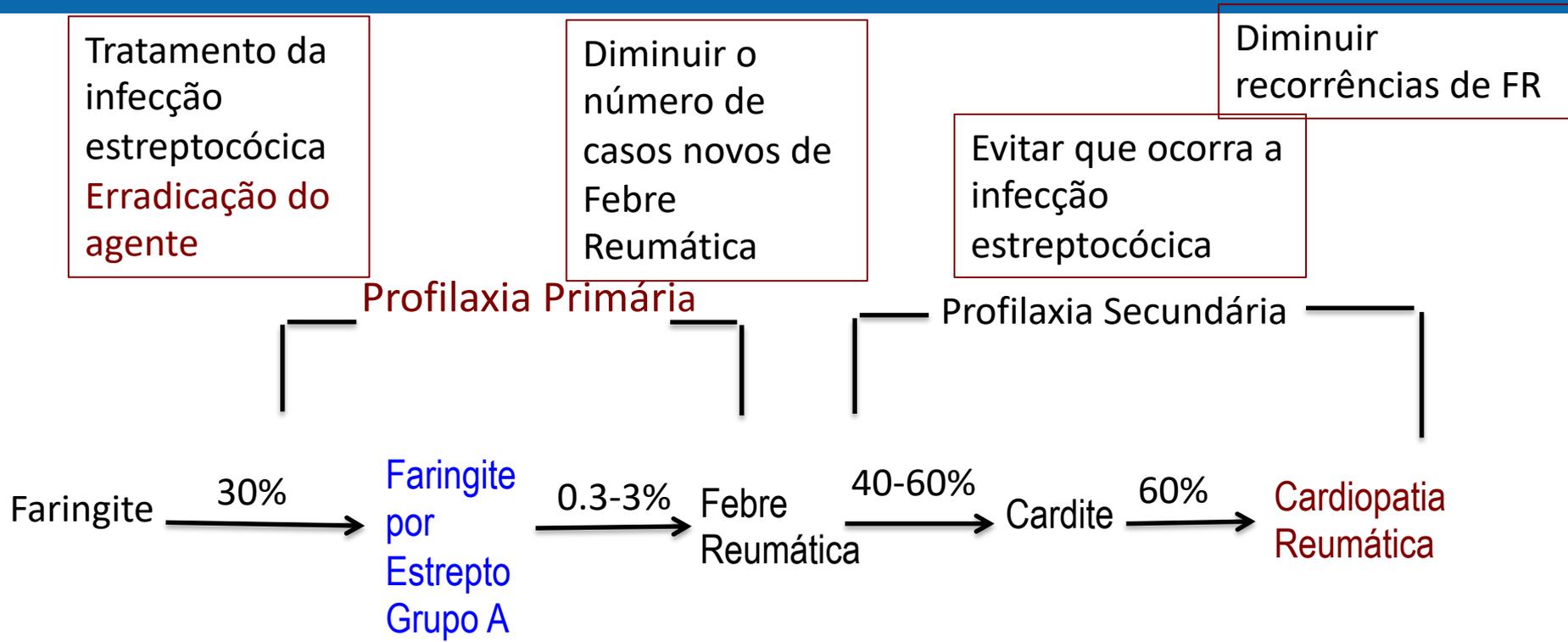
Características demográficas, clínicas, laboratoriais e radiológicas da febre reumática no Brasil: revisão sistemática

Luciana Parente Costa¹, Diogo Souza Domiciano¹, Rosa Maria Rodrigues Pereira²

Rev Bras Reumatol 2009;49(5):606-16

Aumento dos títulos de ASLO em diferentes estudos brasileiros

Autor	ASLO (%)
Laus E, 1980	N/R
Baião TL <i>et al</i> , 1993	62,3
Carmo HF <i>et al</i> , 1994	56,0
Gus I <i>et al</i> , 1995	62,7
Silva CH <i>et al</i> , 1999	63,5
Spelling PF <i>et al</i> , 2000	48,7
Torres RPA <i>et al</i> , 2000	84,5
Borges F <i>et al</i> , 2005	58,6
Terreri MT <i>et al</i> , 2006	68,1
Paulo LTSP <i>et al</i> , 2009	N/R
Total	68,0



Essop & Peter. Circulation. 2014;130:2181-2188

Objetivos do tratamento das Faringoamigdalites estreptocócicas

- **Prevenção da Febre Reumática**
- **Melhora rápida dos sintomas e sinais**
- **Diminuição do período de transmissão**
- **Prevenção de complicações supurativas (abscesso retroamigdaliano)**

Profilaxia primária da Febre Reumática: Tratamento da amigdalite estreptocócica *(Infectious Diseases Society of America)*

Antibiótico	Dose	Via	Duração
Penicilinas			
Penicilina G Benzatina	<27 kg: 600 000 U ≥ 27 kg: 1 200 000 U	IM	Uma dose
Penicilina V	Crianças : 250 mg 2 ou 3xx/dia Adolesc. e adultos: 250mg 4xx/dia ou 500mg 2xx/dia	Oral	10 dias
Amoxicilina	50 mg/kg 1x/dia ou 25mg/kg 2xx/dia (máximo 1 g)	Oral	10 dias

Prevenção primária da Febre Reumática: Tratamento da amigdalite estreptocócica (*Infectious Diseases Society of America*)

Antibiótico	Dose	Via	Duração
Para indivíduos alérgicos a penicilina			
Cefalexina*	20mg/kg/dose 2xx/dia (max 500mg/dose)	Oral	10 dias
Cefadroxil*	30mg/kg 1x/dia (max=1grama)	Oral	10 dias
Clindamicina	7 mg/kg/dose 3xx/dia (max 300mg/dose)	Oral	10 dias
Azitromicina	12 mg/kg 1x (max 500 mg) e depois 6mg/kg (max 250mg) 1x/dia mais 4 dias	Oral	5 dias
Claritromicina	7.5 mg/kg/dose 2xx/dia (max 250mg/dose)	Oral	10 dias

*Não usar em pacientes que tem reação de hipersensibilidade imediata à penicilina

Droga de escolha: Penicilina benzatina

- Dose?
- Intervalo?
- Duração?
- Peso paciente
- Meia vida Penicilina Benzatina
- Risco de contacto estreptococo
- Idade do primeiro surto
- Presença de Cardite
- Sequela valvar

Diretrizes Clínicas na Saúde Suplementar

Associação Médica Brasileira e Agência Nacional de Saúde Suplementar

Febre Reumática: Tratamento e Prevenção

Autoria: Sociedade Brasileira de Pediatria

Elaboração Final: 31 de janeiro de 2011

Participantes: Oliveira SKF, Magalhães CS, Goldenstein-Schainberg C, Silva CCA, Paim L, Rodrigues MCF, Hilário MO, Hirschheimer SMS, Robazzi T, Vieira SE

Profilaxia secundária

Penicilina Benzatina a cada 3 semanas

Recomendações para a profilaxia secundária da febre reumática,

Medicamento/Opção	Dose / Via de administração	Intervalo
Penicilina G Benzatina	Peso < 27 kg 600.000 UI IM Peso ≥ 27 kg 1.200.000 UI IM	21/21 dias
Penicilina V	250mg VO	12/12h
Em caso de alergia à penicilina: Sulfadiazina	Peso < 30kg – 500mg VO Peso ≥ 30kg – 1g VO	1x ao dia
Em caso de alergia à penicilina e à sulfa Eritromicina	250mg VO	12/12h

Diretrizes Associação Médica Brasileira e
Agência Nacional de Saude Complementar, 2011

Profilaxia Secundária- Duração

Recomendações para a duração da profilaxia secundária

Categoria	Duração
FR sem cardite prévia	Até 21 anos ou 5 anos após o último surto, valendo o que cobrir maior período
FR com cardite prévia; insuficiência mitral leve residual ou resolução da lesão valvar:	Até 25 anos ou 10 anos após o último surto, valendo o que cobrir maior período
Lesão valvar residual moderada a severa	Até os 40 anos ou por toda a vida
Após cirurgia valvar	Por toda a vida

Diretrizes Associação Médica Brasileira e
Agência Nacional de Saude Complementar, 2011



RESEARCH

Open Access

Adherence to secondary prophylaxis and disease recurrence in 536 Brazilian children with rheumatic fever

Christina F Pelajo^{1*}, Jorge M Lopez-Benitez¹, Juliana M Torres², Sheila KF de Oliveira²

Estudo retrospectivo
536 pacientes com Febre
Reumática
88 com recidivas (16,5%)

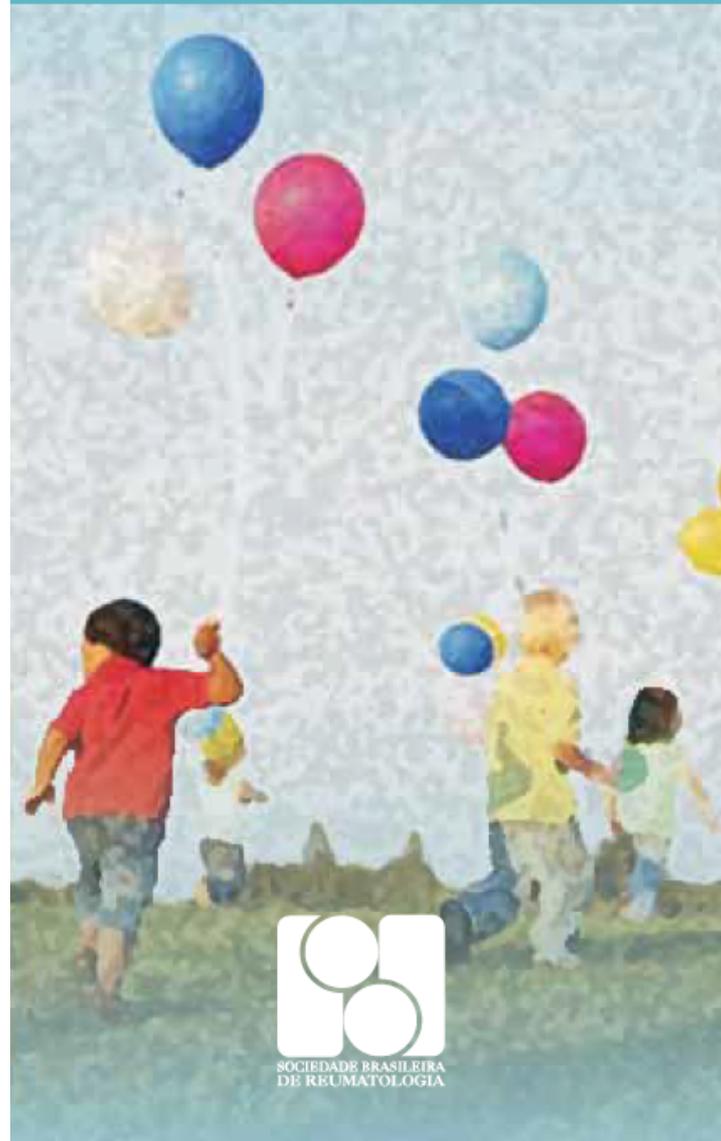
Table 1 Characteristics of patients with and without recurrent episodes of RF

	Patients with recurrent episodes of RF (n = 88)	Patients without recurrent episodes of RF (n = 448)	P value
Age (median, years)	9	14	< 0.0001
Sex (female)	38%	56%	0.003
<u>Non-adherence</u>	<u>54.5%</u>	<u>20%</u>	<u>< 0.0001</u>
Adequate frequency to appointments	79%	90%	0.07
Lost to follow-up	37.5%	29%	0.14

Medidas para controle da Febre Reumática

- 1. Rede primária de saúde eficiente – diagnóstico precoce e tratamento correto das faringoamigdalites**
- 2. Pacientes com FR – vigilância da aderência à profilaxia secundária**
- 3. Educação do paciente/família**

Febre Reumática



Índice

O que é a Febre Reumática?

O que causa a Febre Reumática?

Qualquer criança que tem infecção de garganta pode apresentar Febre Reumática?

É possível saber quem tem essa predisposição?

Quais são as manifestações da Febre Reumática?

A criança com Febre Reumática sempre tem febre?

Como se faz o diagnóstico da Febre Reumática?

A ASLO dá o diagnóstico de Febre Reumática?

Como se trata a Febre Reumática?

Por quanto tempo a criança terá que tomar a penicilina?

Quais as complicações que a criança pode apresentar se tomar a penicilina por muito tempo?

E quanto à alergia à penicilina?

Qual o problema se a criança tiver mais de um surto de Febre Reumática?

A retirada das amígdalas pode melhorar a Febre Reumática ou impedir que a criança tenha outros surtos?

Não existe uma vacina para evitar estas infecções ou a Febre Reumática?

7. Como se faz o diagnóstico da Febre Reumática?

Com base nas queixas que a criança vem apresentando nos últimos dias, ou seja, da presença de dor e inchaço nas articulações, do sopro cardíaco e/ou da coréia associada às alterações nos exames de sangue que podem comprovar a presença de inflamação: velocidade de hemossedimentação (VHS), proteína C reativa (PCR) e alfa2-glicoproteína. A presença de infecção de garganta antes do início das alterações articulares ou cardíacas é muito importante para o raciocínio do médico que poderá comprová-la por meio da dosagem da antiestreptolisina O (ASLO).

8. A ASLO dá o diagnóstico de Febre Reumática?

Não. Ela é um anticorpo que o nosso organismo produz para combater o estreptococo durante ou logo após uma infecção de garganta. Portanto, ela serve apenas para dizer se a criança teve infecção por esta bactéria. Na ausência das manifestações típicas da Febre Reumática, a ASLO não tem nenhum valor para o diagnóstico desta doença. Oitenta por cento das crianças com infecção de garganta pelo estreptococo apresentam elevação da ASLO, porém somente 3% delas poderão apresentar Febre Reumática. É importante ressaltar que a presença de dor