

RENATO PEDRO DE ALMEIDA TORRES

**ESTUDO DE 500 CASOS DE FEBRE REUMÁTICA  
NA CIDADE DE CURITIBA:  
ASPECTOS CLÍNICOS E EPIDEMIOLÓGICOS**

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Cardiologia, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, para a obtenção do grau de Mestre.

Orientador: Prof. Dr. Cláudio Leinig Pereira da Cunha

Co-orientador: Dr. Nelson Itiro Miyague

CURITIBA  
1996

RENATO PEDRO DE ALMEIDA TORRES

**ESTUDO DE 500 CASOS DE FEBRE REUMÁTICA NA CIDADE DE  
CURITIBA:  
ASPECTOS CLÍNICOS E EPIDEMIOLÓGICOS**

Dissertação aprovada como requisito parcial para obtenção do grau de mestre no Curso de Pós-Graduação em Cardiologia, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, pela Banca Examinadora formada pelos professores:

Orientador: Prof. Dr. Cláudio L. Pereira da Cunha  
Prof. Dr. Aloysio Achutti  
Prof. Dr. Acir Rachid  
Prof. Dr. Ronaldo da Rocha Loures Bueno

Curitiba, 21 de dezembro de 1996.

Este trabalho é dedicado aos meus pais  
Otacito e Ângela, à minha esposa Rosângela e  
aos meus filhos, Rafael, Renan, Rômulo e Robson.

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Prof. Dr. Cláudio Leinig Pereira da Cunha, pela dedicação e competência em que conduziu todas as etapas do trabalho.

Ao Dr. Nelson Itiro Miyague, grande amigo, mestre e incentivador das pesquisas no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Sua atuação neste trabalho foi decisiva, sempre marcada com competência e brilhantismo.

À Dra. Rosana Camargo Coelho e ao Dr. Natal Jatai Camargo, pelo apoio à implantação na rede de saúde pública do Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática.

À pediatra Dra. Raquel B. Ferrari e ao reumatologista Dr. Paulo Spelling, pelo apoio no atendimento dos pacientes no Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática.

À Secretaria da Saúde de Curitiba, pelo apoio e incentivo ao trabalho de Prevenção da Febre Reumática.

À Secretaria da Saúde do Paraná, pelo brilhante trabalho desenvolvido na identificação laboratorial dos estreptococos e pela atuação nos programas de Prevenção Primária da Febre Reumática.

Ao Dr. Fábio Said Sallum, chefe da equipe de cirurgia cardíaca do Hospital Pequeno Príncipe, pelo incentivo e colaboração.

Ao meu tio Aleixo Cosmo, pela inestimável colaboração em todos os momentos da minha formação.

Aos funcionários do Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática, pela dedicação, competência e carinho aos pacientes.

Às secretárias Maria Angela Marques da Silva e Luciane Hundzinski pela ajuda na digitação do trabalho.

## SUMÁRIO

<b>RESUMO</b>	VIII
<b>ABSTRACT</b>	IX
<b>INTRODUÇÃO</b>	01
<b>REFERENCIAL TEÓRICO</b>	06
<b>CASUÍSTICA E MÉTODOS</b>	23
<b>1 Delineamento</b>	24
<b>2 Casuística</b>	25
2.1 População	25
2.2 Amostra	25
<b>3 Aspectos Éticos</b>	28
<b>4 Métodos</b>	29
4.1 Dados epidemiológicos	29
4.2 Dados clínicos	31
4.3 Dados laboratoriais	34
<b>5 Análise Estatística</b>	38
<b>RESULTADOS</b>	39
Dados Epidemiológicos Gerais	40
Análise Comparativa Entre Grupo I e o Grupo II	45
Análise do Grupo III	48

<b>DISCUSSÃO</b>	49
1 Diagnóstico	50
2 Idade	52
3 Manifestações Clínicas	53
4 Achados laboratoriais	55
5 Recorrência	56
6 Cardiopatia Reumática Crônica	59
7 Centros de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática	60
<b>CONCLUSÕES</b>	64
<b>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	66
<b>ANEXOS</b>	82

## LISTA DE FIGURAS

<b>Figura 1</b>	Distribuição da idade do primeiro surto do grupo geral	41
<b>Figura 2</b>	Distribuição dos 500 casos segundo a referência	42
<b>Figura 3</b>	Distribuição das manifestações maiores de 476 casos	42
<b>Figura 4</b>	Gráfico comparativo entre a idade do surto inicial e do surto recorrente	44
<b>Figura 5</b>	Distribuição da idade do primeiro surto segundo os grupos	45
<b>Figura 6</b>	Distribuição dos casos segundo os grupos e a gravidade da cardiopatia crônica	46
<b>Figura 7</b>	Distribuição do regime profilático segundo os grupos	47

## RESUMO

A febre reumática é uma doença com significativa morbi-mortalidade, sendo uma das maiores determinantes da indicação de cirurgias cardíacas no Brasil. O seu diagnóstico, essencial para o tratamento adequado e para a adoção de medidas preventivas, é baseado principalmente em elementos clínico-laboratoriais estabelecidos pelos "critérios de Jones". O presente estudo, realizado no "Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática" da Secretaria Municipal da Saúde, teve por objetivo caracterizar sob os aspectos clínicos e epidemiológicos o paciente portador de Febre Reumática. A amostra foi composta de 500 pacientes com idade média de  $11,5 \pm 4,5$  anos, sendo 258 (51,6%) do sexo feminino e 242 (48,4%) do sexo masculino, examinados e registrados no período de 01 de outubro de 1986 a 30 de julho de 1994. Os pacientes foram divididos em três grupos: grupo I, pacientes com surto único da doença (n= 373); grupo II, pacientes com surtos recorrentes da doença (n=103); e grupo III, pacientes portadores de cardiopatia reumática crônica sem antecedentes da fase aguda da doença (n=24). Da amostra geral, 36,2% dos pacientes estavam na fase ativa da doença e 63,8% na fase inativa. As manifestações maiores referidas na fase ativa foram: a artrite em 74,6%; a cardite em 43,4%; a coréia em 14,8%; o eritema marginado em 0,8%; e o nódulo subcutâneo em 0,6%. A idade do surto inicial foi principalmente entre 5 e 15 anos, com pico de incidência aos 7 anos. A cardiopatia reumática crônica foi diagnosticada em 170 pacientes. As lesões encontradas foram: insuficiência mitral em 72,3%; a insuficiência aórtica em 23,5%; a dupla lesão mitral em 13,5%; a estenose mitral pura em 4,7%; e dupla lesão aórtica em 2,3%. Três pacientes tinham sido submetidos a tratamento cirúrgico. Em 84,5% dos pacientes em fase ativa da doença detectou-se infecção estreptocócica prévia. Dos 372 pacientes que já tinham diagnóstico da doença, somente 53,5% faziam profilaxia regularmente. Dos 103 pacientes de surtos recorrentes, 81,6% tiveram seu último surto entre 6 e 15 anos de idade, 8,7% entre 16 e 20 anos e 9,7% acima de 21 anos. Ao comparar o grupo I (surto único) com o grupo II (surtos recorrentes), notou-se maior ocorrência de cardite e de cardiopatia reumática crônica severa no grupo II e os pacientes do grupo II aderiram menos ao regime profilático. O grupo III, portadores de cardiopatia reumática crônica sem antecedentes da fase aguda da doença, apresentavam cardiopatia leve em 70,8%, moderada em 25% e severa em 4,2%. Nenhum paciente tinha sido submetido a tratamento cirúrgico ou fazia profilaxia. Conclui-se que: (1) A febre reumática nesta amostra revela características clínicas e laboratoriais semelhantes às descritas na literatura, com seu surto inicial ocorrendo preferentemente em crianças na idade escolar e manifestando-se principalmente por artrite, cardite e coréia. (2) O número de pacientes, desta amostra, com profilaxia secundária regular para febre reumática mostra-se insatisfatório. (3) Os pacientes com surtos recorrentes têm menor adesão ao regime profilático, e apresentam maior incidência de cardite e cardiopatia reumática crônica severa. (4) Há uma parcela significativa das recorrências da febre reumática, inclusive na idade adulta.

## ABSTRACT

Rheumatic fever is a disease with significant morbidity and mortality and is usually an indication for open-heart operations in Brazil. The "Jones criteria" have been used to perform the diagnosis of rheumatic fever and this diagnosis is essential for establish the ideal treatment or preventive procedures. The main purpose of this study, realized at "Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática" of the "Secretaria Municipal da Saúde de Curitiba", was to establish the clinical and epidemiological profile of the patients with rheumatic fever. Five hundred patients were examined and registered between October 1<sup>st</sup>, 1986 to July 30<sup>th</sup>, 1994. The mean age was  $11.5 \pm 4.5$  years old, 258 (51.6%) were females and 242 (48.4%) were males.. They were divided among three groups: Group I: patients with a single attack (n = 373); Group II: patients with recurrent attacks (n = 103); and Group III: patients with chronic rheumatic cardiopathy without previous acute symptoms of the disease (n = 24). 36.2% of the patients were in active phase of the disease and 63.8% were in inactive phase. The main clinical manifestations at active phase were: arthritis 74,6%; carditis 43.4%; chorea 14.8%, erythema marginatum 0.8%; and subcutaneous nodules 0.6%. The age of first attack was mainly between 5 and 15 years old, with the highest incidence at 7 years old. Chronic rheumatic cardiopathy was diagnosed on 170 patients; the lesions were mitral regurgitation 72.3%, aortic incompetence 23.5%, mitral stenosis and regurgitation 13.5%, mitral stenosis 4.7% and aortic stenosis and regurgitation 2.3%. Three patients were submitted to surgical treatment. Previous streptococci infections were detected on 84.5% of the cases on active phase. Among 372 patients who had previously diagnosis only 53.5% were under regular prophylaxis. Among 103 patients with recurrent attack, 81.6% had their last attack between 6 and 15 years old, 8.7% between 16 and 20 years old and 9.7% over 21 years old. The comparison between the Group I and the Group II showed higher incidence of carditis and chronic rheumatic cardiopathy in Group II (recurrent episodes) and the patients of this group had less adherence to the secondary prophylaxis. On group III (patients with chronic rheumatic cardiopathy without previous acute symptoms of the disease), 70.8% showed inexpressive cardiopathy, 25% showed mild cardiopathy and 4.2 showed severe dysfunction. None had been submitted to surgical treatment or to prophylaxis. In conclusion: (1) Rheumatic fever show clinical and laboratorial aspects similar to those described on literature. The first attack compromise mainly schoolchildren and usually the clinical manifestations are arthritis, carditis and chorea. (2) The sendundary prophylaxis have been realized in low number of the patients. (3) Patients with recurrent episodes have less adherence to the secondary prophylaxis and they show higher incidence of carditis and severe chronic rheumatic cardiopathy. (4) There is a significant number of the recurrences including patients at adult age.

## **INTRODUÇÃO**

## INTRODUÇÃO

A cardiopatia reumática é a doença cardiovascular mais comum em crianças e adultos jovens, e continua sendo um grande problema de saúde pública em países em desenvolvimento (WHO STUDY GROUP, 1988). O custo é muito alto para estes países, onde enormes recursos são gastos para o tratamento médico e cirúrgico das seqüelas desenvolvidas em um grande número de pacientes. Como a doença é mais prevalente nas classes sociais mais baixas, muitos tornam-se marginalizados pela sociedade que é incapaz de absorvê-los para o trabalho e ainda freqüentemente, determina morte prematura. O custo social também é importante devido ao sofrimento causado aos pacientes e seus familiares (MARKOWITZ & KAPLAN, 1989).

Recentes publicações em países em desenvolvimento têm documentado alta taxa de incidência de febre reumática como 206/100.000 habitantes no Hawaii (CHUN et al., 1987) e alta taxa de prevalência de cardiopatia reumática como 18,6/1000 em crianças de idade escolar morando em Cook Islands (NEUTZE, 1988). Ao contrário, em países desenvolvidos a incidência de febre reumática é extremamente baixa. Na Dinamarca estima-se uma incidência anual de 0,3/100.000 habitantes (HOFFMANN et al., 1988). A prevalência da cardiopatia reumática entre crianças em idade escolar de países desenvolvidos está entre 0,1 e 0,5/1000 (TARANTA & MARKOWITZ, 1981).

Uma estimativa conservadora de países em desenvolvimento indica que 12 milhões de pessoas são afetadas pela febre reumática e cardiopatia reumática, com 400.000 mortes

anualmente, e centenas de milhares de pessoas tornam-se incapacitadas, principalmente crianças e adultos jovens (NORDET & ACHUTTI, 1995).

No Rio Grande do Sul, na década de 70 foram realizados dois estudos epidemiológicos com base domiciliar; os resultados dessas investigações permitem estimar uma prevalência de 7/1000 para adultos (O.P.A.S., 1980) e igual ou superior à 1/1000 na população escolar (ACHUTTI & ACHUTTI, 1992). No Paraná foi realizado um estudo em 1971, com escolares de idade superior às idades do estudo do Rio Grande do Sul. A prevalência encontrada foi de 6,8/1000 (CUNHA et al., 1977).

O número de cirurgias cardíacas valvares no Brasil pagas pelo sistema de saúde pública são aproximadamente 10.000 por ano, constituindo 30% de todas as cirurgias cardíacas. A troca valvar tem um custo para o governo estimado entre US\$8.000 e US\$10.000. De 1985 a 1992 no Instituto do Coração da Universidade de São Paulo, foram acompanhados 1051 pacientes com cardiopatia reumática com idade inferior a 16 anos; 17% foram submetidos a cirurgia cardíaca. O impacto econômico adverso da cirurgia cardíaca é impressionante (SNITCOWSKY, 1996).

No Hospital Infantil Pequeno Príncipe na cidade de Curitiba, entre o ano de 1978 a setembro de 1996, foram registrados no Serviço de Cardiologia 807 pacientes com diagnóstico de febre reumática, todos com idade inferior a 16 anos. Neste período foram realizadas 4.536 cirurgias cardíacas, sendo 122 (2,6%) em pacientes com cardiopatia reumática.

A febre reumática não é somente de interesse clínico, mas também de interesse de saúde pública, especialmente em países em desenvolvimento como o Brasil, porque é uma doença relativamente comum; ela afeta preferencialmente grupos da população que têm difícil acesso à assistência médica por motivo sócio-econômico; e a doença freqüentemente tem efeito limitante duradouro sobre o estilo de vida e capacidade de trabalho dos pacientes. Muito mais importante do ponto de vista de saúde pública é que muitos primeiros ataques e a maioria das recorrências de febre reumática podem ser prevenidas. A prevenção pode ser facilitada pelo sistema de saúde pública.

Em países desenvolvidos, iniciativas para controle da febre reumática vieram de médicos individualmente e órgãos voluntários como a Associação Americana de Cardiologia, os quais então pressionaram ações governamentais (TARANTA & MARKOWITZ, 1981).

Há dez anos temos em Curitiba o “Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática”, órgão da Secretaria Municipal da Saúde que centraliza o atendimento destes pacientes. Este centro tem como principais atividades o diagnóstico, a prevenção, o controle e a vigilância da doença, e vem assistindo um grande número de pacientes principalmente da Região Metropolitana de Curitiba .

O presente estudo foi desenvolvido com o **objetivo geral** de levantar a experiência deste centro e assim caracterizar nesta amostra o paciente portador de febre reumática sob os aspectos clínicos e epidemiológicos. Em particular, pretende-se analisar

comparativamente os pacientes com surtos recorrentes de febre reumática com aqueles de surto único, em busca das causas e conseqüências das recorrências.

## **REFERENCIAL TEÓRICO**

## REFERENCIAL TEÓRICO

A revisão bibliográfica foi basicamente uma apreciação da evolução histórica dos critérios diagnósticos de Jones, os quais foram de suma importância para o desenvolvimento das pesquisas clínicas da febre reumática.

Os critérios para o diagnóstico da febre reumática aguda e recorrências foram descritos inicialmente pelo Dr. T. Duckett Jones há mais de meio século (JONES, 1944).

A proposta de criá-los mais exatos possíveis foi essencial para o desenvolvimento das pesquisas clínicas sobre esta doença, pois não havia nenhum teste diagnóstico específico disponível, apesar do aumento do seu conhecimento. Do estudo da literatura médica era óbvio que cada observador tinha seu próprio critério diagnóstico e que este poderia variar amplamente (JONES, 1944).

A seguir estão enumeradas as várias razões que levaram Jones a propor a criação dos critérios diagnósticos (JONES, 1944):

- 1- A incidência da febre reumática poderia ser interpretada com grande variação se os dados fossem coletados por levantamentos epidemiológicos, por registros em serviços de saúde pública, ou em estudos de prontuários de hospital;
- 2- A interpretação dos estudos dos programas de prevenção seria obviamente dependente do critério diagnóstico;

3- Programas educacionais leigos e profissionais muitas vezes enfatizavam exageradamente as implicações do diagnóstico da febre reumática, com risco de produzir sofrimentos psicológicos violentos, muitas vezes desnecessários nos pacientes e seus pais, se fossem adotados critérios muito liberais. As medidas diagnósticas deveriam ser mais específicas, visando adequadas implicações prognósticas, pertinentes inclusive às forças armadas.

O Subcomitê de Doenças Cardiovasculares do Conselho Nacional de Pesquisa nos Estados Unidos, interessado em vários aspectos da cardiopatia em relação a guerra, solicitou a reiteração do critério diagnóstico da febre reumática.

Com a compreensão de que o critério diagnóstico deveria estar sujeito a modificações à medida em que aumentasse o conhecimento da doença, e que seria desaconselhável naquele momento aceitar o diagnóstico sem uma razoável certeza, os vários achados foram discutidos sobre dois títulos: a síndrome clínica e o desenvolvimento da cardiopatia reumática. A seguir reproduzimos a descrição original (Jones, 1944).

#### **“A Síndrome Clínica:**

A - **Manifestações Maiores** - estas manifestações oferecem uma menor probabilidade de diagnósticos impróprios. A discordância poderá existir em grande parte pela importância relativa das manifestações individuais. Alguns poucos clínicos poderão discordar do diagnóstico em uma pessoa agudamente doente apresentando uma combinação destas manifestações maiores.

A.1 - Cardite - desde que a cardite foi encontrada em todos os casos fatais de febre reumática (BLAND & JONES, 1938) ela pode ser listada como a primeira manifestação maior. Foram encontradas numerosas evidências de mudança definitiva estrutural ou funcional cardíaca durante um ataque de febre reumática aguda. O conhecimento dos achados cardíacos prévios é muito importante. Evidência de cardite ativa pode ser aceita se o paciente desenvolve cardiomegalia definida, sopro cardíaco significativo, pericardite (atrato pericárdico) ou insuficiência cardíaca. Em pacientes jovens estes achados usualmente indicam febre reumática apesar da ausência de poliartrite, e, aliás, em crianças o quadro clínico não é usual.

Achados eletrocardiográficos podem ser demonstrados em muitos pacientes se traçados repetidos forem feitos. Prolongamento do tempo de condução átrioventricular (limites variam dependendo da idade do paciente) é o achado mais freqüente, mas numerosas outras mudanças podem ser encontradas ( como a inversão da onda T e mudanças transitórias no eixo elétrico durante a falência). COHN & SWIFT (1924) afirmam que estas modificações podem ocorrer em percentual tão elevado como 95% destes pacientes. Estas alterações são menos freqüentes em crianças. Enquanto o prolongamento do intervalo P-R pode ter origem supracardíaca (KEITH, 1938) e não relacionada a comprometimento cardíaco, a presença de outros achados cardíacos podem ser altamente sugestiva de cardite, e são freqüentemente auxiliares no diagnóstico. Várias arritmias (como fibrilação atrial) podem igualmente ser encontradas durante a doença aguda. Taquicardia sinusal é usualmente proporcional a outras evidências da doença (cardite, febre e outras), e

uma única manifestação raramente ajuda. STRUTHERS & BACAL (1933) salientam a importância de verificar a frequência de pulso do paciente durante o sono e no esforço.

A.2 - Artralgia - poliartrite migratória é considerada geralmente um achado clássico da febre reumática sendo comum, especialmente em paciente adulto jovem. A artralgia subjetiva ou mesmo objetiva pode oferecer maior dificuldade diagnóstica. Deve-se ser cético quando o único achado clínico real é a artralgia ao lado da febre. As doenças formam uma legião nas quais vários graus de artralgia são encontrados. É aconselhável procurar alguma evidência de cardite e outra manifestação maior, e manifestações menores da febre reumática antes de aceitar a artralgia como prova da existência de febre reumática.

A.3 - Coréia - a coréia é um sintoma complexo e está intimamente relacionada à febre reumática. Na experiência de JONES & BACAL(1935) cerca da metade de todos os pacientes com febre reumática (pacientes jovens) têm coréia em algum tempo. Inversamente, aproximadamente três quartos dos pacientes jovens com coréia desenvolvem outras manifestações da febre reumática. Raramente é vista após a adolescência. A presença de coréia definida, associada com questionáveis sinais e sintomas , auxilia a estabelecer o diagnóstico de febre reumática.

A.4 - Nódulos subcutâneos - os nódulos são característicos, raramente ocorrem em estágios iniciais da doença aguda, e em grande porcentagem dos casos acompanham a evidência de cardite. Portanto, somente em raros pacientes eles serão úteis para o diagnóstico, mas a sua presença indica atividade da doença numa pessoa com prévia febre reumática ou cardiopatia reumática.

A.5 - Recorrências da febre reumática - talvez nenhum achado da febre reumática é mais forte e mais importante que a tendência que a doença tem em recorrer. É também o aspecto mais sério de prognóstico . A história de febre reumática prévia ou cardiopatia reumática é forte evidência da existência de febre reumática ativa na presença de sinais e sintomas mais leves. Cerca de 68% dos pacientes jovens com febre reumática tiveram recorrência da doença com dez anos de instalação , sendo a maioria com 5 anos ( ROTH et al., 1937).

A combinação destas manifestações maiores torna o diagnóstico de febre reumática razoavelmente certo.

**B - Manifestações Menores** - os sinais e sintomas são variados já que as alterações histológicas são generalizadas. Muitas queixas podem ser parte da doença, entretanto, um número limitado tem significado para comprovação diagnóstica. Estes podem ser mencionados com vários graus de ênfase:

B.1 - Febre - a elevação da temperatura corporal é um dos mais comum e mais variáveis achados da febre reumática. A febre isolada, mesmo na presença de anormalidades laboratoriais, é insuficiente para o diagnóstico de febre reumática inicial. A febre isolada ou freqüentemente na presença de um sopro funcional é um fator de erro comum para o diagnóstico de febre reumática. Enquanto a febre é útil, mas pode conduzir ao erro, outros achados são usualmente mais importantes.

B.2 - Dor abdominal - ocorre com freqüência , porém a causa exata não está determinada. Muitas explicações têm sido propostas. Sua ocorrência é freqüente durante febre reumática

ativa evidente. De particular interesse é a sua freqüência como sintoma inicial. Usualmente é clinicamente indistingüível da apendicite aguda. Pode causar dificuldade diagnóstica no indivíduo reumático. A apendicite aguda pode ocorrer em pacientes com febre reumática e a decisão para indicação cirúrgica é difícil.

B.3 - Dor precordial - é um sintoma comum, sendo usualmente encontrada na evidência de cardite importante. Deve ser lembrado que dor precordial leve e transitória é um sintoma comum de astenia neurocirculatória, mesmo na presença de cardiopatia.

B.4 - "Rashes" - muitos "rashes" tem sido descritos na febre reumática, porém o eritema marginado é a manifestação cutânea mais importante. Ele poderia ser classificado como uma manifestação maior da febre reumática. Estudos adicionais são necessários sobre este escor. Várias manifestações purpúricas ocorrem, mas elas são aparentemente menos freqüentes que no passado.

B.5 - Epistaxes - hemorragias nasais não traumáticas são comuns na febre reumática. Elas parecem ser menos graves e menos freqüentes que uma década atrás. Sua relação com a febre reumática é com base clínica ainda. Na associação com outros achados podem ser úteis no diagnóstico.

B.6 - Achados pulmonares - durante a febre reumática aguda várias alterações pulmonares são freqüentes (mesmo consolidação). Os moldes clínicos e histológicos variam consideravelmente. Sem outra evidência de febre reumática, alterações pulmonares são raramente diagnósticas. Em vista desta variabilidade, é aconselhável listá-la como manifestação menos significativa.

B.7 - Achados laboratoriais - todas as anormalidades laboratoriais encontradas na febre reumática são de caráter não específico, sendo melhor listá-las como sendo de significado menor. As implicações pertinentes mais prováveis de anormalidades eletrocardiográficas foram mencionadas previamente. O desenvolvimento de anemia microcítica (grave em somente pequena porcentagem de pacientes), uma elevada contagem de glóbulos brancos e um aumento da taxa de hemossedimentação são as anormalidades mais comuns, sendo o último talvez o mais útil. Estes testes são mais pertinentes na evolução da febre reumática ativa (em indivíduo conhecidamente reumático) que no auxílio diagnóstico. Ocasionalmente a febre reumática pode estar ativa sem anormalidades laboratoriais. De interesse especial é a freqüente taxa normal de hemossedimentação na presença de insuficiência cardíaca.

Numerosos outros sinais e sintomas são encontrados. Eles ocorrem usualmente em outras doenças ou condições como na febre reumática, e não deveriam ser considerados como auxílio diagnóstico na ausência de outras anormalidades. Os mais comuns destes achados são fadiga, palidez, sudorese, perda de peso, cefaléia, vômito (mesmo cíclico), hematúria ( mais freqüentemente microscópica que macroscópica), bursite e pleurite.

Pode-se afirmar que mesmo uma combinação destas manifestações menores não são suficientes para diagnosticar a doença, embora elas possam ser sugestivas. Adiciona-se como sugestão que uma única manifestação maior com pelo menos duas manifestações menores poderiam realizar o diagnóstico com razoável segurança. O erro diagnóstico mais comum com aceitação destes critérios poderia ser a ocorrência de algum grau de artralgia na presença de febre ou alguma anormalidade laboratorial. Aqui a história de infecção

respiratória prévia, exposição a epidemias de estreptococos hemolíticos e/ou desenvolvimento de anticorpos anti-estreptocócicos devem ser úteis e auxiliar na provável conclusão positiva.

### **O Desenvolvimento da Cardiopatia Reumática**

A presença de cardiopatia do tipo reumática não indica por si só doença ativa mas febre reumática prévia. A indicação de cardite prévia é necessária para esta interpretação. Cardiopatia reumática (especialmente estenose mitral) freqüentemente desenvolve-se insidiosamente. Até que se tenha um teste diagnóstico para febre reumática, a presença de cardiopatia reumática continuará a ter uma função importante na evolução da doença. Para auxílio o caminho principal está listado a seguir:

1 Manifestações menores da febre reumática na ausência de outras causas são evidências presuntivas de febre reumática (mesmo inicial) se o paciente tem cardiopatia reumática.

2 O conhecimento do período no qual a cardiopatia desenvolveu (por prévio conhecimento de exame normal) deve claramente indicar um diagnóstico de febre reumática (leve ou mesmo subclínica) durante aquele tempo. Isto é útil em muitos estudos epidemiológicos e sem dúvida auxiliarão no desenvolvimento dos critérios diagnósticos mais corretos.

Na ausência de outras causas das manifestações menores da febre reumática assume uma maior importância diagnóstica a presença de cardiopatia reumática definida”.

Em 1951 os critérios originais foram modificados com a consulta e auxílio do Dr. Jones, para ajudar na avaliação de programas clínicos, quando um estudo cooperativo internacional de drogas anti-inflamatórias para tratamento da febre reumática foi formado (RHEUMATIC FEVER WORKING PARTY, 1955). Artralgia foi substituída por poliartrite na lista de manifestações maiores. Eritema marginado tornou-se manifestação maior, e história de febre reumática ou evidência de cardiopatia reumática prévia passou para manifestação menor. Nenhuma razão foi dada para estas mudanças. Muitos sinais e sintomas foram eliminados da lista de manifestações menores e evidência de infecção estreptocócica prévia foi acrescentada como manifestação menor.

Após as modificações os critérios diagnósticos ficaram assim divididos:

**A - Manifestações maiores:**

A.1 - Cardite

A.2 - Poliartrite - que apresenta dor e limitação da movimentação ativa ou sensibilidade, em duas ou mais articulações.

A.3 - Coréia com movimentos pelo menos de moderada severidade.

A.4 - Nódulos subcutâneos

A.5 - Eritema marginado (ou anular)

**B - Manifestações menores:**

B.1 - Febre - definida como temperatura acima de 37,4°C na boca ou 38°C retal, ocorrendo pelo menos 2 vezes no período de 24 horas, ou acima de 38°C na boca e 38,5°C retal, observada em uma ocasião.

B.2 - Taxa de hemossedimentação elevada - definida como 15 mm. em uma hora (Wintrobe, corrigida pelo gráfico de Whitby e Hines para hematócrito de 45 por cento).

B.3 - Evidência de infecção estreptocócica prévia - mostrada por cultura com estreptococos hemolíticos predominantes, ou por título de antiestreptolisina O de 200 unidades ou maior, ou por história confiável de dor de garganta com febre precedendo a instalação da doença por um intervalo de uma semana a um mês.

B.4 - Aumento no intervalo P-R definido como valor de pelo menos 0,04 segundos acima daqueles dados na tabela de Ashman-Hull para idade abaixo de 16 anos.

B.5 - História confiável de febre reumática ou evidência de cardiopatia reumática prévia (sopro sistólico orgânico apical, um diastólico apical ou um diastólico basal ).

As modificações dos critérios originais propostas pela Associação Americana de Cardiologia em 1956 foram similares aquelas utilizadas pelo estudo cooperativo com uma importante diferença (AMERICAN HEART ASSOCIATION,1956). Artralgia, isto é, dor articular sem sinais objetivos, foi separada da artrite e colocada na lista de manifestações menores. A artralgia não deve ser usada como critério menor quando a poliartrite estiver como critério maior. Nenhuma razão foi dada para esta mudança.

Para diagnóstico considerou-se que a presença de duas manifestações maiores ou uma maior e duas menores indicavam uma alta probabilidade da presença de febre reumática. Estes critérios diagnósticos não substituem o bom senso e juízo clínico; eles são designados somente para orientação diagnóstica da doença, e devem ser cuidadosamente aplicados a todos os casos questionáveis e restritos ao diagnóstico de febre reumática. Outras manifestações sistêmicas como perda de peso, cansaço fácil, taquicardia durante o sono ou desproporcional à febre, indisposição, sudorese, palidez ou anemia e manifestações locais como epistaxes, eritema nodoso, dor precordial, dor abdominal, cefaléia, vômito e uma história familiar de febre reumática, fornecem uma evidência adicional da presença de febre reumática, mas não estão incluídas como critérios diagnósticos. Combinações destes critérios diagnósticos que possam ocorrer na presença de outras doenças devem ser excluídos antes de um diagnóstico definitivo.

Os critérios diagnósticos tinham como propósito estabelecer o diagnóstico durante a fase aguda da febre reumática, mas não tinham valor prognóstico, não serviam para medir a atividade reumática e nem a gravidade da doença aguda.

Estas modificações dos critérios iniciais nas quais Dr. Jones teve participação importante, foram necessárias para minimizar erros diagnósticos e super-diagnósticos. Pacientes com febre reumática verdadeira precisavam ser corretamente identificados já que eles poderiam receber antibiótico profilático por longa duração para evitar recorrências e subsequente piora da cardiopatia reumática. A tragédia na qual pode estar um diagnóstico

falso positivo de febre reumática pode ser mesmo maior que o possível mal em perda de reconhecimento de casos questionáveis.

Os critérios de Jones foram revisados em 1965 (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1965). Nesta revisão a importância de estabelecer a evidência de infecção estreptocócica prévia foi dada com grande ênfase por se tornar um pré-requisito para o diagnóstico de febre reumática, em adição às exigências de combinações de outros achados. Por adicionar este requisito, foi previsto que os critérios deveriam estar fortalecidos por excluir síndromes clínicas nas quais os critérios seriam preenchidos mas não eram devidos à febre reumática. Havia duas exceções ao requisito de evidência de infecção estreptocócica prévia: pacientes com coréia e pacientes com cardite vistos pela primeira vez dois ou mais meses após o início do ataque.

As manifestações menores foram divididas em duas categorias, ou seja, critérios clínicos e laboratoriais. Critérios clínicos incluíam antecedentes de febre reumática ou cardiopatia reumática, artralgia e febre; e critérios laboratoriais que incluíam reações da fase aguda (taxa de hemossedimentação, proteína C reativa, leucocitose) e intervalo P-R prolongado.

A evidência de infecção estreptocócica podia ser comprovada através do aumento do título da ASO ou outros anticorpos estreptocócicos; cultura de garganta positiva para estreptococos do grupo A; escarlatina recente.

A presença de duas manifestações maiores, ou de uma maior e duas menores, indicam uma alta probabilidade da presença de febre reumática se apoiada por evidência de

infecção estreptocócica prévia. A ausência desta última deve deixar o diagnóstico duvidoso, exceto em situações na qual a febre reumática é inicialmente descoberta após longo período de latência, por exemplo, coréia de Sydenham ou cardite insidiosa. Estes critérios foram propostos para estabelecer o diagnóstico durante a fase aguda da febre reumática.

O Comitê de Prevenção da Febre Reumática da Organização Mundial da Saúde reunido em 1966 (O.M.S.,1988), analisou com grande preocupação a revisão de 1965 que exigia a prova de uma infecção estreptocócica prévia para o diagnóstico de febre reumática. Este comitê não aceitou os critérios revisados porque os recursos de laboratório de países em desenvolvimento eram com frequência insuficientes para proporcionar a prova necessária. Além do mais somente 80% dos pacientes com febre reumática aguda comprovada apresentam um título elevado de antiestreptolisina O, e para satisfazer os critérios revisados teria que submeter os demais pacientes a provas adicionais em busca de anticorpos estreptocócicos.

A revisão de 1984 dirige-se para o super-diagnóstico e a ansiedade, problemas com insegurança, exposição prolongada e desnecessária à profilaxia suportada pelos pacientes, que erroneamente são diagnosticados como portadores de febre reumática (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1984). Faz menção contra a administração prematura de salicilatos ou corticosteróides antes da definição diagnóstica, e também dirige-se à utilidade do ecocardiograma no diagnóstico diferencial das alterações cardíacas valvulares.

Em 1988 foi aprovado por um grupo de estudo da Organização Mundial da Saúde (O.M.S.,1988), que as seguintes entidades de febre reumática deveriam ser tratadas em

separado e ser eximidas da necessidade de satisfazer os critérios de Jones: a coréia “pura”, a cardite insidiosa ou de aparição tardia e as recorrências reumáticas.

Cardite insidiosa ou de aparição tardia - estes pacientes têm uma história vaga ou nula de antecedentes de febre reumática, porém já apresentaram sintomas ou sinais como mal-estar, letargia, falta de apetite e um aspecto geral de doente crônico por vários meses anteriores. Frequentemente vêm pela primeira vez em busca de cuidados médicos por insuficiência cardíaca, e o reconhecimento físico e os estudos de laboratório revelam a presença de cardiopatia valvar. Para distinguir esta afecção de uma valvopatia crônica de origem reumática é necessário que haja sinais de inflamação ativa ( geralmente reações anormais da fase aguda).

Recorrência reumática - nos pacientes com cardiopatia reumática ou com história confiável de febre reumática, que não tenham tomado medicamentos supressores (salicilatos ou corticosteróides) durante pelo menos dois meses, a artralgia ou a agravação das reações da fase aguda sugere um diagnóstico de presunção de recorrência reumática, sempre que haja provas adicionais de uma infecção estreptocócica precedente (títulos de anticorpos estreptocócicos elevados ou um aumento). O diagnóstico definitivo deve ser feito somente após haver transcorrido tempo suficiente para excluir uma doença intercorrente ou uma complicação da cardiopatia reumática, tal como a endocardite infecciosa, que pode mimetizar uma recorrência reumática.

O grupo de estudo examinou atentamente os critérios de Jones revisados e chegou à conclusão que o requisito da prova de infecção estreptocócica prévia deveria ser

indispensável, levando-se em consideração que nos últimos vinte anos haviam melhorado consideravelmente as instalações de laboratório da maioria dos países. Este grupo recomenda que para o diagnóstico de febre reumática se adotem os critérios de Jones revisados em 1982 e publicados em 1984 (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1984), excetuando-se as seguintes entidades de satisfazer estes critérios: a coreia “pura”, a cardite de aparição tardia e as recorrências reumáticas.

A mais recente publicação oficial da Associação Americana de Cardiologia, “Orientação para o Diagnóstico da Febre Reumática: Os Critérios de Jones, Atualização 1992” (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1992), foi projetada para enfatizar o diagnóstico inicial de febre reumática aguda, portanto, febre reumática prévia ou cardiopatia reumática não estão incluídas como manifestações.

Esta revisão faz referência à evidência de infecção estreptocócica prévia: história clínica de dor de garganta ou de escarlatina não confirmada por dados laboratoriais, não é evidência adequada de recente infecção pelo estreptococo do grupo A, porque somente a minoria dos episódios de faringite são causados pelo estreptococo do grupo A e porque o diagnóstico clínico acurado de escarlatina é freqüentemente difícil. Determinações de anti-DNAase B e antihialuronidase são especialmente listadas como método de documentação de infecção estreptocócica. Usando três diferentes testes de anticorpos, um título elevado de pelo menos um anticorpo pode demonstrar em cerca de 95% de todos os pacientes com febre reumática. Culturas de garganta e teste de antígeno rápido têm uso limitado, porque nem distinguem entre infecção recente e portador crônico. Notou-se que 25% dos

pacientes com febre reumática têm cultura positiva , e aumento do título de antiestreptolisina O é detectado em 80% dos pacientes com infecção por estreptococos do grupo A.

Assim, há mais de 50 anos são discutidos os critérios diagnósticos para febre reumática e, apesar de todo progresso na investigação científica, continuamos sem meios definitivos para a identificação desta doença, que exige predominantemente acurácia clínica em sua definição.

## **CASUÍSTICA E MÉTODOS**

## CASUÍSTICA E MÉTODOS

Este estudo foi realizado no “Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática” da Secretaria Municipal da Saúde de Curitiba, com apoio do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe e do Curso de Pós-Graduação em Cardiologia-Mestrado do Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná.

### **1 DELINEAMENTO**

A febre reumática continua sendo no Brasil uma doença freqüente e de significado importante quanto à sua morbidade e mortalidade. Como os dados de incidência e a gravidade desta enfermidade no nosso meio são escassos devido à falta de notificação, foi desenvolvido um trabalho transversal e longitudinal, com análise da avaliação do paciente no momento do seu registro neste Centro de Prevenção da Febre Reumática. A análise foi realizada através do formulário de registro inicial utilizado no Estudo Cooperativo da Organização Panamericana de Saúde sobre Prevenção da Febre Reumática (O.P.A.S., 1980 - Anexo 1) e modificado para ser utilizado na rede de saúde pública de Curitiba (Anexo 2). Foram estudados dados epidemiológicos como procedência, sexo, idade, cor, fonte de notificação e dados clínicos como manifestações e estágio da doença, comprometimento cardíaco, regime profilático e tratamento realizado.

## 2 CASUÍSTICA

### 2.1 População

A população em estudo foi constituída de pacientes atendidos na rede municipal e estadual de saúde pública e hospitais gerais. Foram realizados eventos de divulgação e educação médica para orientar no encaminhamento dos pacientes para este centro, cujo objetivo de trabalho é a realização do diagnóstico, da prevenção, do controle e da vigilância da febre reumática.

A febre reumática no Estado do Paraná é uma doença de notificação compulsória por Resolução nº 16/88, expedida pelo Secretário da Saúde do Paraná no dia 16 de março de 1988, e publicada dia 22 de março de 1988 em Diário Oficial. Isto favoreceu a referência destes pacientes.

### 2.2 Amostra

A amostra foi composta de 500 pacientes com idade média de  $11,5 \pm 4,5$  anos, variando de 2 a 47 anos, sendo 258 (51,6%) do sexo feminino e 242 (48,4%) do sexo masculino, examinados e registrados no período de 01 de outubro de 1986 a 30 de julho de 1994.

Os pacientes foram divididos em três grupos segundo o estágio da doença:  
Grupo I (Surto Único), correspondeu a pacientes com história de primeiro surto; Grupo II (Surto Recorrentes), correspondeu a pacientes com história apresentando mais de um surto

de atividade da doença; e, Grupo III(Surto Agudo Desconhecido), que correspondeu a pacientes portadores de cardiopatia reumática crônica sem antecedentes da fase aguda da doença.

### 2.2.1 Grupo I (Surto Único)

O paciente foi incluído neste grupo quando no seu atendimento foi verificado que havia evidência de um único surto da doença, estando ele na fase ativa ou inativa. Considerou-se paciente como único surto quando a história clínica apresentava manifestações da doença por uma única vez. As manifestações de atividade da doença foram baseadas nos critérios diagnósticos de Jones, revisados em 1965 (American Heart Association, 1965). A fase ativa significava que o paciente apresentava no momento do exame manifestações agudas com exames laboratoriais alterados. A fase inativa era definida por não apresentar manifestações agudas, com provas de atividade inflamatória normais no momento da inclusão no trabalho, porém haviam evidências clínicas, laboratoriais e de referências médicas que preenchiam os critérios diagnósticos.

O número de casos neste grupo foi de 373 pacientes, com idade média de  $10,7 \pm 3,5$  anos (2 a 35 anos), sendo 189(50,6%) do sexo masculino e 184 (49,4%) do sexo feminino.

### 2.2.2 Grupo II (Surto Recorrentes)

O paciente foi incluído neste grupo quando no seu atendimento foi verificado que apresentara mais de um surto da doença, estando ele na fase ativa ou inativa. Considerou-se paciente com mais de um surto quando a história clínica apresentava manifestações da doença mais que uma única vez. As manifestações de atividade da doença foram baseadas nos critérios diagnósticos de Jones, revisados em 1965 (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1965) e para o diagnóstico de surto recorrente foram utilizados os critérios da Organização Mundial de Saúde aprovados em 1988 (O.M.S., 1988). A fase ativa significava que o paciente apresentava no momento do exame manifestações agudas com exames laboratoriais alterados. A fase inativa era definida por não apresentar manifestações agudas, com provas de atividade inflamatória normais no momento da inclusão no trabalho, porém haviam evidências clínicas, laboratoriais e de referências médicas que preenchiam os critérios diagnósticos.

Os pacientes incluídos neste grupo totalizaram 103 casos, com idade média de 14,4  $\pm$  6,4 anos (6 a 47 anos), sendo 61 (59%) do sexo feminino e 42 (41%) do sexo masculino.

### 2.2.3 Grupo III (Surto Agudo Desconhecido)

Os casos incluídos neste grupo foram pacientes que apresentavam cardiopatia reumática crônica, porém na análise da história clínica prévia não apresentavam evidências da fase aguda da doença. Considerou-se cardiopatia reumática crônica quando havia lesão valvar mitral e/ou aórtica, ausência de história de endocardite infecciosa, sinais

ecocardiográficos sugestivos de lesão reumática (RAMACHANDRAN et al.,1996), ausência de cardiopatia até os dois anos de idade e ausência de má-formação congênita mitral ou aórtica.

Foram excluídos os pacientes com anomalias congênitas da valva aórtica, como estenose aórtica valvar pura, valva aórtica bicúspide ou quadricúspide, portadores de anomalias congênitas da valva mitral como fenda, duplo orifício e valva em pára-queda, história anterior de processo infeccioso prolongado sugestivo de endocardite infecciosa, doenças do septo atrioventricular, da via de saída do ventrículo esquerdo, de coronárias e tumores que comprometessem o funcionamento do aparelho valvar. Foram também excluídos todos os pacientes que apresentavam história coronariana e os que foram submetidos a cirurgia cardíaca anterior prévia para correção de doenças não relacionadas à febre reumática.

Este grupo foi composto por 24 casos, com idade média de  $11,2 \pm 2,9$  anos ( 7 a 19 anos), sendo 13 (54%) do sexo feminino e 11 (46%) do sexo masculino.

Estes casos foram analisados quanto à idade do diagnóstico, gravidade da lesão cardíaca e o tipo de lesão. Os dados destes pacientes foram somente considerados na análise das características gerais. Eles não foram utilizados para comparações estatísticas com os outros grupos por não terem tido manifestações agudas da doença.

### **3 ASPECTOS ÉTICOS**

Os pacientes ou os seus responsáveis foram comunicados que os dados do registro estavam sendo coletados para seguimento clínico, levantamento epidemiológico e realização de trabalhos científicos. Este procedimento baseou-se no item II do artigo 7 e no artigo 13, das Normas de Pesquisa em Saúde, Decreto nº 93.933, de 14 de janeiro de 1987, do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde (ROSSI, 1990).

## 4 MÉTODOS

### 4.1 Dados epidemiológicos

4.1.1 **Endereço completo** com cidade de origem e estado. Este dado foi colhido com informação do paciente com objetivo de vigilância, de resgate e identificação da procedência.

4.1.2 **Sexo, cor, idade, ano de nascimento** foram obtidos por interrogatório e observação no momento do registro.

4.1.3 **Fonte de notificação** foi determinada pela referência do paciente, que significa o local de onde o paciente foi encaminhado.

4.1.4 **Idade do ataque inicial e do último ataque** foram variáveis obtidas através da história clínica. Do paciente de surto recorrente foram analisadas as idades do ataque inicial e do último ataque, independente do número de surtos.

4.1.5 **Regime profilático.** Procurou-se estudar dentro desta variável o tipo do esquema profilático, a adesão e a orientação prévia. Este dado foi obtido pela história clínica. Considerou-se **regime profilático regular** quando o paciente fazia uso de penicilina benzatina regularmente a cada 2, 3 ou 4 semanas, ou fazia uso de antimicrobiano oral diário como penicilina, ou eritromicina, ou sulfadiazina, conforme recomendação da Organização Mundial da Saúde (O.M.S.,1988). Considerou-se **regime profilático irregular** aquele em que o paciente não seguia por vontade própria ou por orientação médica as normas estabelecidas previamente e **sem regime profilático anterior** aqueles que eram portadores de febre reumática porém estavam há mais de dois meses sem fazer uso de antimicrobiano.

4.1.6 **Surto inicial, surto recorrente ou desconhecido** foram os dados determinantes dos grupos deste estudo e estão definidos na caracterização da amostra. As caracterizações do surto inicial, da recorrência e da cardiopatia reumática crônica sem antecedentes da fase aguda da doença foram baseadas nos critérios de Jones, revisados em 1965 (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1965) e nas exceções aos critérios diagnósticos de Jones aprovadas pelo Comitê de Febre Reumática da Organização Mundial da Saúde (O.M.S., 1988).

**4.1.7 Número de Recorrências.** Esta variável foi determinada pela história do paciente, pelo relatório do médico de origem, pelo relatório hospitalar e pela avaliação clínica. Os pacientes foram divididos em três categorias conforme o número de recorrências, ou seja, os portadores de febre reumática com uma recorrência; os portadores com duas recorrências; e os com três ou mais recorrências.

**4.1.8 Hipersensibilidade à Penicilina.** Foram considerados hipersensíveis à penicilina, aqueles pacientes que apresentaram reações sistêmicas características de hipersensibilidade, relacionadas à tomada da medicação. Este dado foi obtido pela história do paciente e pelo relatório médico. Não foram considerados hipersensíveis aqueles com história de reação local após testes cutâneos realizados em farmácias.

## **4.2 Dados clínicos (Obtidos pelo Pediatra, Cardiologista, Reumatologista e Neurologista)**

**4.2.1 Anamnese.** Foi feita anamnese completa, visando com especial atenção a caracterização dos critérios diagnósticos de febre reumática citados acima, assim como manifestações de repercussão da doença valvar, tanto no momento de entrada no protocolo, como em sua história pregressa. Foram buscados antecedentes de estreptococcia, inclusive história de escarlatina. Era registrada a ocorrência de tratamento cirúrgico prévio para

valvopatias, considerando-se informações do paciente, seu médico de origem ou relatórios cirúrgicos.

4.2.2 **Exame físico.** Todos os pacientes foram submetidos a exame físico cuidadoso, pesquisando especificamente dados relacionados aos critérios de Jones, assim como manifestações de acometimento valvar cardíaco. Clinicamente era realizada também a avaliação da severidade das lesões cardíacas, baseando-se nas características dos dados vitais, pulsos periféricos, sopros cardíacos e achados indicativos de hipertrofias e dilatações ventriculares (PORTO,1996).

4.2.3 **Repercussão hemodinâmica.** Os pacientes portadores de **cardite ativa** foram enquadrados segundo a gravidade da cardite da seguinte forma: cardite leve , cardite moderada e cardite severa (ARGÜELLES , 1989).

**Cardite leve** - apresentavam ausência de sintomas circulatórios; pulsos periféricos normais; pulso venoso normal; precórdio normal ou com discreta hipercinesia; ausculta com eventual sopro diastólico de Carey-Coombs, sopro holossistólico de ponta grau II, terceira bulha surda ou ausente, com excepcional valvulite aórtica, ausência de valvulite tricúspide e taquicardia sinusal.

**Cardite moderada** - apresentavam cansaço aos esforços habituais; pulsos periféricos normais ou discretamente diminuídos de amplitude; pulso venoso normal; precórdio com hipercinesia moderada, aumento do ventrículo esquerdo, inconstante

aumento do ventrículo direito; choque de fechamento pulmonar ausente, discreto ou moderado; sopro diastólico de Carey-Coombs eventual, sopro holossistólico de ponta grau III localizado ou irradiado escassamente, terceira bulha de amplitude moderada, valvulite aórtica eventual, ausência de valvulite tricúspide, atrito pericárdico raro, taquicardia sinusal e eventuais extrassístoles.

**Cardite severa** - cansaço e dispnéia aos pequenos esforços ou mesmo em repouso; pulsos periféricos de amplitude diminuída e depressíveis; pulso venoso com ondas “a” patológicas e ondas “v” amplas, se houvesse insuficiência tricúspide; precórdio com hipercinesia franca, aumento biventricular, fechamento de pulmonar palpável e intenso, frêmito sistólico de ponta em alguns casos; ausculta com sopro diastólico de Carey-Coombs geralmente comum, sopro holossistólico de ponta grau III a IV irradiado até a axila ou mesmo até o dorso, terceira bulha de grande amplitude, segunda bulha hiperfonética e desdobrada, primeira bulha hipofonética, valvulite aórtica em cerca de 30% dos casos com sopro diastólico bem nitido na evolução da cardite, sopro sistólico de insuficiência tricúspide comum, atrito pericárdico em 5 a 10% dos casos; arritmias comuns, especialmente a extrassistolia ventricular e a fibrilação atrial, taquicardia sinusal.

Os pacientes portadores de **cardiopatia reumática crônica** foram enquadrados segundo a gravidade da valvopatia na forma leve, moderada ou severa. Para tal, utilizou-se como critérios de avaliação os sintomas, os achados de exame físico e as repercussões em exames complementares como raio X de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma(ARGÜELLES et al., 1989).

### 4.3 Dados Laboratoriais

4.3.1 **Hemograma.** Foram analisados o hematócrito, o valor da hemoglobina, o número de hemácias e de leucócitos.

4.3.2 **Velocidade de Hemossedimentação (VHS).** Determinada pelo método de Westergreen. Foram considerados normais na 1ª hora os valores de 3 a 5 mm para homens e 4 a 7 mm para mulheres e crianças (FERREIRA et al., 1981).

4.3.3 **Proteína C Reativa.** Determinada por soro-precipitação semiquantitativa em tubos capilares. Os resultados são expressos como negativo (normal) ou positivo, com semiquantificação em cruces , correspondendo cada cruz a 1mm de precipitação (FERREIRA et al., 1981).

4.3.4 **Mucoproteínas.** Mede-se seu teor em tirosina por meio de reagente de Folin-Ciocalteau, sendo os resultados das dosagens expressos em termos desse aminoácido. Em adultos normais a concentração de mucoproteínas expressa em tirosina varia de 2 a 4,5 mg por 100 ml (FERREIRA et al., 1981).

4.3.5 **Antiestreptolisina O (ASO).** O teor sérico deste anticorpo pode ser avaliado medindo-se a capacidade do soro para inibir a hemólise provocada pela estreptolisina O, sendo o resultado expresso em unidades Todd. Os títulos elevam-se a um nível máximo duas a quatro semanas após a infecção por estreptococo. Considera-se como elevados os títulos que chegam a 250 unidades Todd ou mais no adulto e pelo menos a 333 unidades Todd ou mais em crianças acima de 5 anos de idade (O.M.S., 1988).

4.3.6 **Cultura de garganta.** Realizadas em todos os pacientes a partir de janeiro de 1991, quando foi instalado o Setor de Identificação Laboratorial dos Estreptococos na Divisão de Bacteriologia do Laboratório Central do Estado, órgão da Secretaria da Saúde do Paraná. A identificação dos estreptococos  $\beta$ -hemolíticos foi feita pela extração do carboidrato C da parede celular pelo método de El Kholy e a grupagem sorológica foi realizada por imunodifusão radial em agarose. Os antisoros de estreptococos dos grupos A, B, C e G, são produzidos desde dezembro de 1989 no Centro de Produção e Pesquisas de Imunobiológicos da Secretaria da Saúde do Paraná.

4.3.7 **Eletrocardiograma.** Foram analisados eletrocardiogramas convencionais em todos os pacientes, levando-se em consideração o ritmo, a frequência cardíaca, o intervalo P-R, o intervalo QT, o intervalo QT corrigido e as alterações da onda T.

A **frequência cardíaca** foi determinada na derivação D<sub>2</sub>. Quando havia irregularidade no ritmo, foi contado o número de complexos QRS em um espaço de 75mm e multiplicado por 20 (MUNIZ & LUNA., 1988).

O **intervalo P-R** foi medido na derivação D<sub>2</sub>, e para verificação da normalidade utilizou-se tabela de correção que considera a frequência cardíaca e a idade do paciente (TRANCHESI, 1975). O aumento do intervalo P-R foi definido como aumento de pelo menos 0,04 segundos acima da tabela considerada normal.

Mediu-se o **intervalo QT** na derivação V<sub>5</sub> (GARSON,1983), considerando-se a tabela de normalidade segundo a frequência cardíaca. O intervalo QTc foi determinado pela fórmula de Bazett, que é o intervalo QT em segundos dividido pela raiz quadrada do intervalo R-R em segundos. O valor normal máximo considerado foi de 0,424 (DÉCOURT, 1966).

**4.3.8 Exame radiológico.** Foram analisadas as radiografias de tórax nas posições pósterio-anterior e perfil esquerdo, solicitadas de pacientes com suspeita de cardiopatia reumática crônica ou cardite ativa, avaliando principalmente a circulação pulmonar e tamanho da área cardíaca. Em relação à circulação pulmonar, foi considerada a presença de congestão pela observação da radiografia em incidência pósterio-anterior. O valor da área cardíaca foi determinado pelo índice cárdio-torácico, calculado pela divisão do maior diâmetro transversal do coração pelo diâmetro interno do tórax, ao nível do bordo da cúpula

diafragmática direita, sendo que para sua análise utilizou-se a tabela de normalidade de Caffey (CAFFEY, 1973).

**4.3.9 Ecocardiograma.** O estudo ecocardiográfico unidimensional e bidimensional com Doppler foi realizado nos pacientes com cardite ativa e cardiopatia reumática crônica, obtidos com a utilização do aparelho Interspec XL; no ano de 1994 introduziu-se o mapeamento de fluxo a cores com o equipamento HP Sonos 1000. Levou-se em consideração a dilatação cavitária, a função ventricular e as disfunções valvares.

As variáveis analisadas foram:

**Diâmetro de átrio esquerdo** - obteve-se a dimensão do átrio esquerdo no fim da sístole ventricular, incluindo a espessura da parede posterior da aorta (SAHN et al., 1978).

**Dimensão Diastólica do Ventrículo Esquerdo** : foi determinada ao nível das cordas tendíneas da valva mitral, do endocárdio do septo ventricular ao endocárdio da parede posterior, sendo o final da diástole indicado pela onda Q do eletrocardiograma (SAHN et al., 1978).

**Dimensão Sistólica do Ventrículo Esquerdo** : foi obtida no pico do movimento posterior do septo ventricular até o endocárdio da parede posterior (SAHN et al., 1978).

**Encurtamento Sistólico Percentual do Ventrículo Esquerdo (% $\Delta$ D)**, obtido de acordo com a fórmula:  $\% \Delta D = (VEd - VEs) / VEd \times 100$ , onde VEd e VEs são, respectivamente, dimensões diastólica e sistólica do ventrículo esquerdo (FEIGENBAUM, 1994).

A severidade das disfunções valvares foi avaliada conforme critérios ecocardiográficos convencionais (FEIGENBAUM, 1994).

## 5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Foram utilizados para análise estatística o teste do Qui-Quadrado e teste  $t$  para comparação de médias. Os programas estatísticos utilizados foram o EPI INFO, versão 6.02; Microsoft Excel, versão 5.0.

Foi estipulado o nível de significância de 5% (0,05) com  $\alpha$  crítico e valores de  $p$  inferiores ou próximos foram referidos quando identificados. Foi estipulado  $\beta$  crítico de 20% (0,20).

## **RESULTADOS**

## RESULTADOS

### **1 DADOS EPIDEMIOLÓGICOS GERAIS**

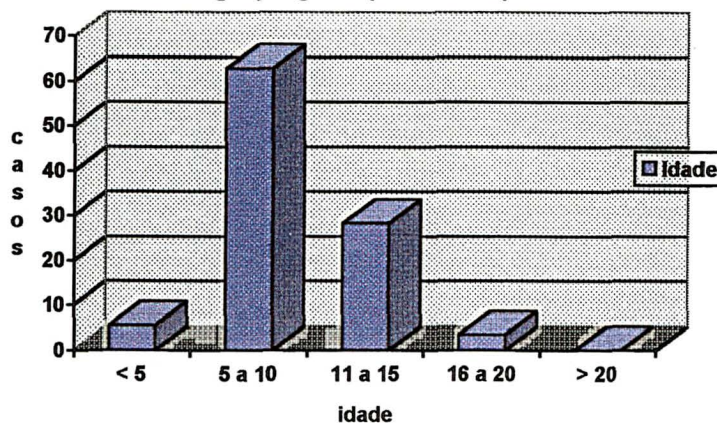
Foram atendidos 525 pacientes no Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática, no período de 01 de outubro de 1986 a 31 de julho de 1994. Vinte e cinco pacientes foram retirados do estudo por não preencherem os critérios de diagnóstico de Febre Reumática.

#### **1.1 Idade, sexo e cor**

A idade média dos pacientes foi de  $11,5 \pm 4,5$  anos (2 a 47 anos). Duzentos e cinquenta e oito pacientes que correspondiam a 51,6% eram do sexo feminino e 242 (48,4%) eram do sexo masculino, sendo 475 (95%) da cor branca, 16 (3,2%) negros e 9 (1,8%) pardos. Portanto, na amostra estudada de 500 pacientes, observa-se que há um predomínio dos pacientes da cor branca e de idade escolar.

Dos 476 casos de febre reumática com surtos agudos reconhecidos, a idade do ataque inicial até 4 anos correspondeu a 5,5% (26), de 5 a 10 anos 62,8% (299), de 11 a 15 anos 28,3% (135) e de 16 a 20 anos 3,4% (16). Acima de 21 anos nenhum paciente tinha apresentado o seu primeiro surto (Figura 1)

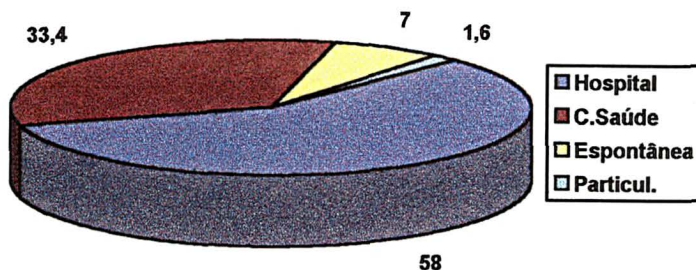
**Figura1 - Distribuição da idade do primeiro surto do grupo geral (476 casos)**



## 1.2 Procedência

Pacientes de Curitiba e região metropolitana representavam 93,4% (467 pacientes), 6,2% (31 pacientes) de outras cidades do Paraná e 0,4% ( 2 pacientes) do estado de Santa Catarina. Os pacientes que foram referidos de hospitais totalizaram 290 (58%), de centros de saúde 167 (33,4%), de consultórios particulares 8 (1,6%), enquanto procuraram espontaneamente o serviço 35 pacientes (7%) (Figura 2).

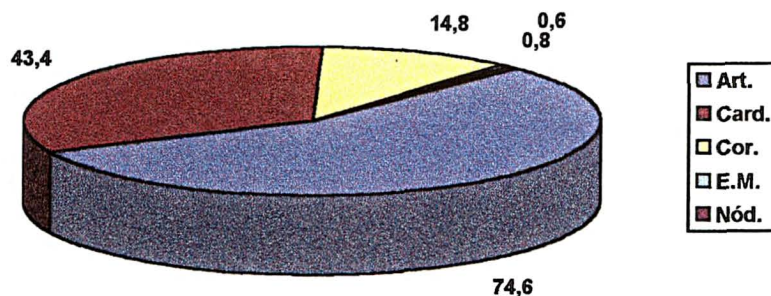
**Figura 2 - Distribuição dos 500 casos segundo a referência ( % )**



### 1.3 Manifestações clínicas

Cento e oitenta e um enfermos, 36,2% da amostra geral estavam em fase ativa da doença e 319 (63,8%) em fase inativa da doença. As manifestações clínicas principais presentes nos casos ativos ou referidos quando na fase inativa, foram a artrite em 373 (74,6%), a cardite em 217 (43,4%), a coréia em 74 (14,8%), o eritema marginado em 4 (0,8%) e o nódulo subcutâneo em 3 (0,6%) (Figura 3 ).

**Figura 3 - Distribuição das manifestações maiores de 476 casos ( % )**



A avaliação cardiológica dos pacientes mostrou que 170 (34%) apresentavam cardiopatia reumática crônica. Os tipos de lesões encontradas foram a insuficiência mitral em 123 casos (72,3%), a insuficiência aórtica em 40 (23,5%) , a dupla lesão mitral em 23 (13,5%), a estenose mitral pura em 8 (4,7%) e a dupla lesão aórtica em 4 (2,3%). Desta amostra verificou-se que 137 pacientes (80,6%) tinham lesões isoladas na valva mitral, 11 (6,5%) tinham lesões isoladas na valva aórtica e 22 (12,9%) tinham lesões mitro-aórtica.

Três pacientes (0,6%) já tinham sido submetidos a tratamento cirúrgico: uma criança de 10 anos de idade com história de um único surto tinha sido operada duas vezes, inicialmente submetida a plastia de valva mitral e posteriormente a prótese metálica mitral; e duas pacientes adultas com história de surtos recorrentes haviam sido submetidas a comissurotomia mitral.

#### **1.4 Achados laboratoriais**

Em 84,5% dos 181 casos em fase ativa da doença comprovou-se infecção prévia pelo Estreptococo Beta-hemolítico do Grupo A. Nove pacientes (4,9%) que estavam na fase ativa apresentaram intervalo P-R prolongado; destes , 6 tinham caracterizado quadro de cardite.

#### **1.5 Profilaxia**

Dos 500 pacientes em estudo, 372 já tinham diagnóstico prévio de febre reumática e deveriam estar sob tratamento profilático. Somente pouco mais da metade destes pacientes

ou seja, 199 (53,5%) faziam profilaxia regular com antimicrobiano para recorrência da doença, 29 (7,8%) faziam irregularmente e 144 (38,7%) não faziam uso de profilaxia.

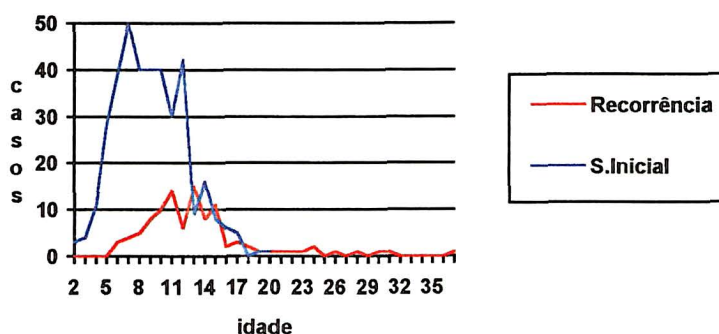
Três pacientes (0,6%) eram hipersensíveis à penicilina.

### 1.6 Recorrência

Dos 103 portadores de ataque recorrente, que representam 20,6% dos 500 casos estudados, 62 (60,2%) tiveram uma recorrência, 38 (36,9%) tiveram duas recorrências e 3 (2,9%) tiveram três ou mais recorrências.

Destes 103 pacientes de surtos recorrentes, em 81,6% (84 casos) a idade do seu último ataque ocorreu entre 6 e 15 anos, em 8,7% (9 pacientes) entre 16 e 20 anos e em 9,7% (10 casos) o último surto foi observado em idade acima de 21 anos (Figura 4).

**Figura 4 - Gráfico comparativo entre a idade do surto inicial e do surto recorrente**



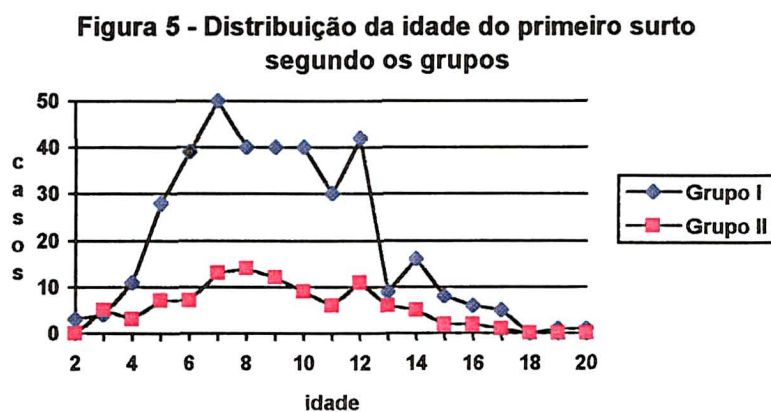
## 2. ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE O GRUPO I (SURTO ÚNICO) E O GRUPO II (SURTOS RECORRENTES)

### 2.1 Sexo

Dos 373 pacientes com surto único (grupo I), 189 (50,7%) eram do sexo masculino e 184 (49,3%) do sexo feminino. Entre os 103 casos com surtos recorrentes (grupo II), 61 (59,2%) eram do sexo feminino e 42 (40,8%) do sexo masculino. Não houve diferença significativa ( $p = 0,221$ ).

### 2.2 Idade do surto inicial

No grupo I a idade média do ataque inicial foi de  $9,0 \pm 3,2$  anos, com extremos de 2 e 20 anos. No grupo II a idade média do ataque inicial foi de  $9,0 \pm 3,2$  anos, variando de 3 a 17 anos. Não houve diferença estatisticamente significativa (Figura 5).

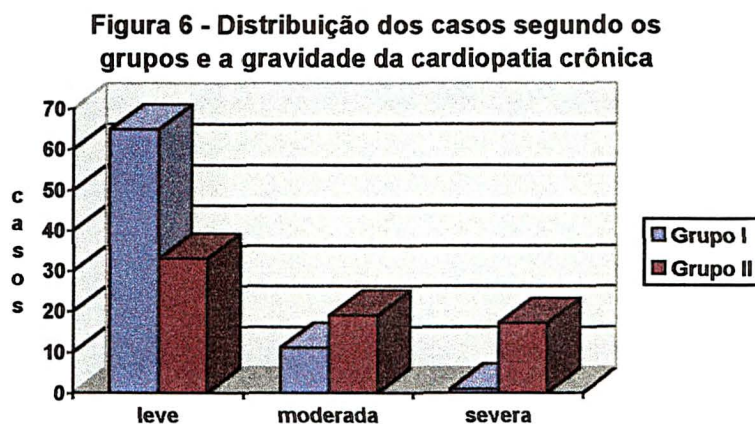


### 2.3 Atividade da doença

No grupo I, 245 pacientes (65,7%) estavam em fase inativa da doença e 128 (34,3%) em fase ativa. No grupo II, 50 (48,6%) estavam em fase inativa e 53 (51,4%) em fase ativa, com  $p < 0,01$ .

### 2.4 Cardiopatia reumática crônica

No grupo I, 77 (20,7%) eram portadores de cardiopatia reumática crônica e 296 pacientes (79,3%) não tinham cardiopatia. No grupo II, 69 pacientes (67%) tinham cardiopatia reumática crônica e 34 (33%) não a apresentavam. Verifica-se uma diferença estatisticamente significativa da presença de cardiopatia reumática crônica nos pacientes com surtos recorrentes( grupo II), com  $p < 0,001$ .

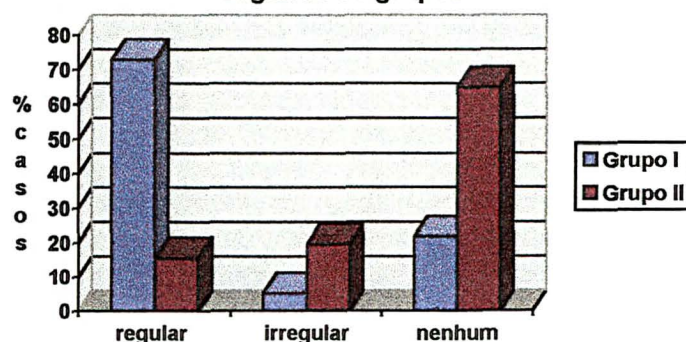


Analisando a gravidade da cardiopatia reumática crônica (Figura 6), no grupo I dos 77 pacientes, 65 (84,4%) apresentam lesão leve, 11( 14,3%) lesão moderada e 1 (1,3%) lesão severa. No grupo II, dos 69 pacientes 33 (47,8%) apresentavam lesão leve, 19 (27,5%) lesão moderada e 17 (24,7%) lesão severa. Verifica-se uma gravidade maior da cardiopatia crônica no grupo II com significância estatística ( $p < 0,001$ ).

## 2.5 Profilaxia

No grupo I, entre os 245 pacientes com conhecimento prévio da doença, 179 pacientes (73%) faziam profilaxia regular com antimicrobiano, 13 (5,3%) profilaxia irregular e 53(21,7%) não faziam profilaxia. No grupo II apenas 16 pacientes (15,5%) faziam profilaxia regularmente, 20 (19,5%) faziam irregularmente e 67 (65%) não faziam profilaxia para recorrência. No grupo de surtos recorrentes, os pacientes aderiram menos ao regime profilático, com diferença estatisticamente significativa em relação ao grupo de primeiro surto ( $p < 0,001$ ) (Figura 7).

**Figura 7 - Distribuição do regime profilático segundo os grupos**



## 2.6 Cardite

No grupo I a cardite esteve presente em 144 pacientes (38,6%) e no grupo II em 73 (70,8%) . Verifica-se uma maior presença de cardite no grupo II, com diferença estatisticamente significativa (  $p < 0,001$ ).

## 3. ANÁLISE DO GRUPO III (SURTO AGUDO DESCONHECIDO)

Entre os 24 pacientes do grupo III, a idade média do diagnóstico da cardiopatia reumática foi  $11,2 \pm 2,9$  anos, variando de 7 a 19 anos. Treze pacientes (54,2%) eram do sexo feminino e 11 (45,8%) do sexo masculino.

Dezessete pacientes (70,8%) apresentavam cardiopatia reumática leve, 6 (25%) moderada e 1 (4,2%) severa. Quinze pacientes (62,5%) eram portadores de insuficiência mitral pura, 6 (25%) de dupla lesão mitral, 5 (20,8%) de insuficiência aórtica e 1 (4,2%) de dupla lesão aórtica. Apresentavam lesões isoladas da valva mitral 18 pacientes (75%), lesões isoladas da valva aórtica 3 (12,5%) e lesões mitro- aórticas 3 (12,5%).

Nenhum paciente tinha sido submetido a tratamento cirúrgico, e nenhum fazia tratamento profilático para febre reumática.

**DISCUSSÃO**

## DISCUSSÃO

### **1 Diagnóstico**

Em 1944 o Dr. T. Duckett Jones propôs critérios de diagnóstico baseados na combinação das manifestações clínicas e dos resultados laboratoriais (JONES, 1944). Os critérios foram revisados em 1965, para incluir a demonstração de uma infecção estreptocócica recente, a fim de fundamentar o diagnóstico de febre reumática (AMERICAN HEART ASSOCIATION, 1965). Existem duas exceções para este requisito: em alguns pacientes com coréia de Sydenham e em pacientes com cardite de início insidioso. Nestas situações é possível que os anticorpos anti-estreptocócicos tenham retornado a níveis normais quando pesquisados e então os critérios devem permitir o diagnóstico de febre reumática mesmo na ausência de duas manifestações maiores ou de uma maior e duas menores.

Outra exceção que posteriormente foi aceita diz respeito ao diagnóstico da recorrência reumática, o qual pode ser firmado apenas com critérios menores, depois que outras possíveis causas tenham sido excluídas (ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE, 1988).

O diagnóstico de febre reumática aguda deve ser feito, portanto, com moderação e com insistência sobre manifestações clínicas principais claramente expressas. Um erro comum é a administração prematura de corticosteróides ou salicilatos antes que os sinais e sintomas de febre reumática tornem-se inconfundíveis. Isto freqüentemente leva a uma

síndrome mal-definida, considerada provável febre reumática, e o manejo subsequente do paciente, particularmente a indicação de quimioprofilaxia prolongada, é duvidosa. Na ausência de agentes curativos, não devemos suprimir os sinais e sintomas da febre reumática até que estejam claramente expressos (STOLLERMAN et al., 1965).

Os critérios de Jones têm demonstrado sua utilidade para tornar comparáveis uma série de diferentes observações e para evitar um diagnóstico exagerado. Entretanto, o uso enfático e negligente destes critérios pode ser enganoso. Como assinalou o próprio Duckett Jones, os critérios são apenas um guia e não um conjunto de regras a serem observadas cegamente. Mesmo assim, deve-se admitir que existem pacientes nos quais o diagnóstico de febre reumática não pode ser confirmado ou excluído com certeza. Em tais casos, é muito melhor dar um diagnóstico de provável febre reumática, que aparentar certeza arbitrariamente (TARANTA & MARKOWITZ, 1989).

Em nossa casuística retiramos 25 casos que não satisfaziam claramente os critérios diagnósticos acima assinalados e utilizados neste estudo. Embora existam críticas na literatura aos critérios de Jones (VEASY, 1965), eles ainda são amplamente aceitos em âmbito mundial. No presente estudo, os critérios foram bastante importantes como auxílio diagnóstico nos 500 pacientes estudados, pois permitiram uma coleta de dados dentro de certas normas padronizadas, deixando a amostra homogênea e com valorização no momento das análises epidemiológica e clínica. O diagnóstico de febre reumática é essencialmente clínico, principalmente por não existir nenhum teste diagnóstico específico patognomônico da doença.

Alguns fatores podem contribuir para interpretações errôneas do diagnóstico. Na análise desta casuística, entre os pacientes referidos ao Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática da Secretaria da Saúde de Curitiba, os fatores de erro mais comumente observados foram :

1. A não caracterização adequada das manifestações principais da doença;
2. A supervalorização de exames complementares, principalmente títulos elevados de anticorpos anti-estreptocócicos;
3. A introdução precoce de anti-inflamatórios que mascaram o quadro clínico e dificultam a análise do diagnóstico, principalmente nos quadros articulares isolados;
4. A introdução precoce de antibióticos, resultando em culturas de garganta negativas, com prejuízo do diagnóstico bacteriológico. Ainda, podendo determinar hemoculturas negativas, em pacientes portadores de cardiopatia, sem antes fazer o diagnóstico diferencial com endocardite.

## **2 Idade**

A distribuição por idade no ataque inicial ou por ocasião das recorrências de febre reumática coincide com o pico de incidência da infecção estreptocócica em crianças escolares. A maior incidência está entre os 5 e 15 anos, com pico em torno dos 8 anos de idade (TARANTA & MARKOWITZ, 1989). Entretanto, o ataque inicial é incomum em crianças abaixo de 5 anos e raramente ocorre abaixo de 2 anos de idade (STOLLERMAN, 1975). Na série de pacientes estudados abaixo de 16 anos de idade entre 1939 e 1966 em

Boston, 0,5% (10 casos) ocorreram em crianças abaixo de 3 anos de idade (ROSENTHAL et al., 1968). Estima-se que 40% das infecções estreptocócicas na população pediátrica ocorrem em crianças entre 2 e 6 anos de idade (MARKOWITZ , 1963).

Na idade entre 5 e 15 anos ocorreram 91,1% dos ataques iniciais nos 476 casos estudados, com pico de incidência aos 7 anos de idade. A febre reumática tem seu início manifesto principalmente em crianças na idade escolar. O seu reconhecimento precoce é importante para a instituição da profilaxia secundária, a qual evitará os efeitos deletérios das recorrências. Nenhum paciente da amostra em estudo apresentou ataque inicial com idade igual ou superior a 21 anos e somente 2 pacientes (0,4%) entre 18 e 20 anos.

### **3 Manifestações Clínicas**

A artrite é a manifestação mais comum na febre reumática, aumentando em frequência com o aumento da idade. A incidência da artrite no primeiro ataque foi descrita como 66% entre 3 e 6 anos de idade, 70% entre 7 e 9 anos, 78% entre 10 e 11 anos, 80% entre 12 e 13 anos e 82% entre 14 e 17 anos (FEINSTEIN & SPAGNUOLO, 1962). A artrite estava presente em 46% dos pacientes abaixo de 3 anos de idade, sendo nesta faixa etária menos comum que a cardite, que foi observada em 92% daquela população (McINTOSCH & WOOD, 1935). Na presente casuística, com idade média de 11,5 anos, foi registrada artrite em 74,6% dos casos.

ROSENTHAL et al. (1968) referiram 90% dos pacientes com cardite abaixo dos três anos. Esta manifestação, por sua vez, decresceu para 50% no grupo de idade de 3 a 6

anos, e para 32% entre 14 e 17 anos, quando do primeiro ataque (FEINSTEIN & SPAGNUOLO, 1962). Observou-se cardite, em nossa investigação, em 43,4% dos pacientes, envolvendo ataques iniciais e recorrentes.

A coréia raramente se instala depois da puberdade e não ocorre em adultos, com a exceção de casos raros durante a gravidez (“coréia gravídica”). É a única manifestação com uma acentuada preferência pelo sexo feminino, afetando duas vezes mais meninas que meninos; é rara depois da puberdade em meninos e nunca ocorre em adultos homens (ARON et al., 1965). Em estudos prospectivos de ataques iniciais verificou-se uma frequência que variou de 8% (MEJEED et al., 1981) a 20% (SANYAL et al., 1974). Em nosso estudo foi diagnosticada coréia em 14,8% dos casos.

Os nódulos subcutâneos são raros em crianças muito jovens e em adultos. Foram encontrados em aproximadamente 10% das crianças em Boston (MASSELL et al., 1958) mas em menos que 2% em pacientes vistos em Baltimore (MARKOWITZ & KUTTNER, 1965). Frequência de 0,5% foi observada no Kuwait (MAJEED et al., 1981). Registramos na presente pesquisa os nódulos subcutâneos em 0,6% dos pacientes.

O eritema marginado tem sido reportado com frequências que variam de 13% (MASSELL et al., 1958) a 4% dos ataques de febre reumática (FEINSTEIN & SPAGNUOLO, 1962). Em estudo prospectivo de ataques iniciais foram descritos em 0,5% dos casos (MAJEED et al, 1981). Em nossa população foi referido o eritema marginado em 0,8% dos casos.

O eritema marginado e os nódulos subcutâneos foram, então, bastante infreqüentes, e sempre que presentes estavam associados a cardite e/ou a artrite.

#### **4 Achados Laboratoriais**

Os índices de anticorpos anti-estreptocócicos em geral estão elevados quando começa o ataque de febre reumática. Aproximadamente 80% dos pacientes com surto agudo têm um nível elevado de antiestreptolisina O (ASO) e os 20% restantes revelam um aumento em outros testes de anticorpos anti-estreptocócicos (STOLLERMAN et al., 1956). No presente estudo, tendo sido avaliados apenas os níveis da ASO, os pacientes revelaram uma elevação dos seus títulos em 84,5% dos casos ativos, cifras semelhantes às referidas na literatura.

O prolongamento do intervalo P-R ocorre entre 28% e 40% dos pacientes, isto é, muito mais freqüentemente que em outras doenças febris e é, portanto, útil para o diagnóstico de febre reumática (MIROWSKI et al., 1964). Esta utilidade é reconhecida e codificada nos critérios diagnósticos de Jones, que caracterizam o prolongamento do intervalo P-R como um critério menor. Todavia, o prolongamento do intervalo P-R não se correlaciona com a presença ou o surgimento futuro de complicação valvar, como é detectado pela ausculta cardíaca (FEINTEIN & SPAGNUOLO, 1959); portanto, o prolongamento do intervalo P-R não tem valor diagnóstico para a cardite de acordo com sua definição clássica, nem valor prognóstico. Em nossa casuística, de 181 pacientes em

fase ativa, apenas 9 (4,9%) apresentaram intervalo P-R aumentado e destes 6 tinham cardite.

## **5 Recorrência**

As recorrências são uma das características mais comuns e importantes da febre reumática e as diferenciam das outras doenças de etiologia infecciosa. Antes da disponibilidade da profilaxia antiestreptocócica, 75% dos pacientes acometidos da doença tinham um ou mais ataques recorrentes durante sua vida, o que fazia destas recorrências uma das principais causas de morbidade e mortalidade (ROTH et al., 1937).

As crianças mais jovens no ataque inicial, têm maior probabilidade de recorrências. A cardite é uma manifestação freqüentemente presente em crianças abaixo de 6 anos de idade e nestes pacientes repetidos ataques de cardite podem ocorrer depois da puberdade. Embora se diga que a incidência de recorrências diminui depois da puberdade, dados do estudo de Baltimore (GORDIS et al., 1969) demonstram que negros na idade de 15 e 19 anos são de alto risco para recorrências, com taxas em negros adolescentes masculinos maiores que femininos. Em grupos sócio-econômicos mais altos, entretanto, a incidência de recorrências parece diminuir com idade depois da puberdade, provavelmente como resultado da diminuição da exposição às infecções estreptocócicas. A taxa de recorrência por infecção estreptocócica é mais baixa em adolescentes do que em crianças; taxas de 14,8% são verificadas em crianças, 6,5% em adolescentes e 4,5% em adultos (MARKOWITZ & GORDIS, 1972). Na presente amostra foi verificada recorrência em 103

pacientes, correspondendo a 20,6% do total; notou-se que 10 casos (9,7%) de ataques recorrentes foram identificados em idade igual ou superior a 21 anos.

Esta taxa de recorrência, mais elevada que a referida na literatura americana, poderia ser relacionada à condição sócio-econômica mais precária e às medidas profiláticas inadequadas em nosso meio. Outrossim, salienta-se que um percentual significativo de recorrências ocorreu após os 21 anos, faixa etária na qual usualmente é suspensa a profilaxia da febre reumática.

A taxa de recorrência é mais alta durante os 3 primeiros anos seguintes ao ataque inicial. Foram acompanhados, na era pré-antibióticos, 488 pacientes com primeiro episódio reumático, onde verificou-se que 73% tiveram recorrências em 3 anos (ROTH et al., 1937). Estudo de risco de um segundo ataque, em grupos etários diferentes, confirmou que eles ocorriam principalmente no primeiro ano depois do ataque inicial e decresciam significativamente em 3 anos (MARIENFELD et al., 1964).

A suscetibilidade às recorrências está relacionada também à presença e grau de cardiopatia, sendo muito maior em pacientes com cardiopatia e cardiomegalia do que naqueles com cardiopatia sem cardiomegalia. Verifica-se uma taxa de 10% em pacientes sem cardiopatia, 27% com cardiopatia sem cardiomegalia ou cardiomegalia leve, e 43% com cardiopatia e cardiomegalia acentuada (TARANTA et al., 1964).

O risco de recorrência aumenta com o número de ataques prévios, sendo verdadeiro em pacientes com ou sem cardiopatia, embora os pacientes com lesão cardíaca apresentem uma maior tendência a desenvolver recorrências. As taxas de recorrências são 11% em

pacientes com um ataque prévio; de 24% com 2 e 32% com 3 ou mais ataques anteriores (TARANTA et al., 1964). Na amostra em estudo, dos 103 pacientes de surtos recorrentes, 62 (60,2%) tiveram uma recorrência, 38 (36,9%) tiveram duas recorrências e 3 (2,9%) tiveram três ou mais recorrências, onde ressaltamos que um percentual significativo de pacientes apresentou duas ou mais recorrências.

Notou-se em alguns estudos iniciais que as mesmas manifestações clínicas principais observadas no primeiro episódio reumático usualmente recorriam nos ataques subsequentes (ROTH et al., 1937; WILSON & LUBSCHEZ, 1944; BLAND & JONES, 1951). Pesquisa mais recentes, onde foram utilizados critérios diagnósticos uniformes, confirmaram e estenderam estas observações: em 161 pacientes que tiveram 311 recorrências notou-se achados clínicos miméticos das recorrências (FEINSTEIN & SPAGNUOLO, 1960). Ainda foram analisados os achados cardíacos durante o primeiro e segundo ataques em 119 pacientes; 50 não tinham envolvimento cardíaco no primeiro ataque, destes 13 (26%) tiveram evidência clínica de cardite durante o segundo ataque; por outro lado, de 64 casos com envolvimento cardíaco inicialmente, 42 (65,6%) tiveram evidência de nova cardite (KUTTNER & MAYER, 1963). Na nossa amostragem, o envolvimento cardíaco foi verificado em 38,6% dos pacientes de um único surto e em 70,8% daqueles com ataques recorrentes, onde destacamos que a recorrência aumenta significativamente a possibilidade de dano cardíaco.

O ataque inicial usualmente não causa lesão cardíaca severa. Em muitos o sopro orgânico pode desaparecer e somente retornar durante o curso de um ataque subsequente.

Segundo GUASCH et al., 1962, nas recorrências a proporção de pacientes com cardiopatia aumentou de 67 para 93%, e a incidência de lesão cardíaca severa aumentou de 7 a 30%.

O prognóstico dos pacientes afetados por febre reumática depende principalmente das manifestações presentes e da gravidade do ataque inicial. Os pacientes sem cardite possuem melhor prognóstico. Quem apresentou cardite, com o tempo poderá perder toda evidência clínica da cardiopatia. Estudos realizados em pacientes acompanhados por 5 ou mais anos, mantidos com regime de penicilina benzatina mensal, verificaram o desaparecimento do sopro da insuficiência mitral em 74% dos 565 pacientes ( TOMPKINS et al., 1972) e de 77% dos 385 pacientes ( MAJEED et al., 1986).

As recorrências são mais comuns quando o ataque inicial começa precocemente na vida, e quando o ataque inclui cardite; estão mais sujeitas a aparecer próximas ao ataque prévio do que ocorrer mais tardiamente; e mais freqüentemente na infância do que na idade adulta; e finalmente, o risco de recorrência aumenta na proporção do número de recorrências prévias e severidade da cardiopatia (MARKOWITZ & GORDIS, 1972).

## **6 Cardiopatia Reumática Crônica**

As consequências da febre reumática englobam todo o espectro, desde uma recuperação completa (ainda que fique uma predisposição para as recorrências) até a morte, devido a insuficiência cardíaca intratável durante o ataque agudo. Não é comum ocorrer a morte durante o primeiro ataque; em uma grande análise desses casos no ocidente, o índice

de mortalidade foi cerca de 1% dos casos (U.K. AND U.S. JOINT REPORT, 1965). Em ataques recorrentes aumenta para 3% (U.K. AND U.S. JOINT REPORT, 1955).

A grande maioria dos ataques reumáticos são auto-limitados. Em uma pequena proporção de casos (3% ou menos) o processo reumático ativo parece continuar mais que 6 meses (TARANTA et al., 1962). A maioria destes ocorrem em pacientes que tiveram um ou mais ataques prévios, e a incidência de febre reumática crônica aumenta com o número de recorrências. Quando a terapia anti-inflamatória é retirada e não ocorre “rebote” da atividade reumática que é observada por 8 semanas ou mais, o ataque está acabado e não reativará sem uma nova infecção estreptocócica (STOLLERMAN et al., 1956).

Em nossa casuística a cardiopatia reumática crônica esteve presente em 20,7% dos pacientes de um único surto e em 67% dos pacientes de surtos recorrentes. Em relação a gravidade da cardiopatia, 1 paciente (1,3%) do grupo de um único surto tinha lesão severa e 17 pacientes (24,7%) do grupo de surtos recorrentes tinham lesões severas. Verificamos uma maior incidência de cardiopatia reumática crônica e de lesões severas no grupo de surtos recorrentes.

## **7 Centros de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática**

Muitos países em desenvolvimento estabeleceram programas de prevenção secundária. Em um estudo cooperativo desenvolvido pela Organização Mundial da Saúde

em sete centros de vários países em desenvolvimento, foi demonstrada uma redução significativa nos índices de hospitalização entre pacientes que acompanharam um curso profilático de 12 injeções de penicilina por ano, encontrando-se uma taxa de recorrência de 2,3% (STRASSER et al., 1981). Um estudo em 1968 em Karachi, Paquistão, encontrou uma taxa baixa de recorrência de 1,5% em pacientes que recebiam regularmente injeções mensais de penicilina benzatina (BILLO et al., 1968). Na Tailândia, o índice de mortalidade aos 8 anos de idade em pacientes reumático com profilaxia era de 3%, comparado com 28% entre pacientes sem prevenção (LUE et al., 1983).

A importância da profilaxia para prevenir infecções estreptocócicas e recorrências da febre reumática é amplamente reconhecida e aceita universalmente. Antes da disponibilidade da profilaxia, 75% dos pacientes sofriam ataques recorrentes, freqüentemente resultando em lesão cardíaca adicional (ROTH et al., 1937). A vantagem da profilaxia secundária vai além da redução numérica dos ataques reumáticos, porque as recorrências, como vimos, causam um desproporcionado número de incapacitações e mortes.

A mudança na história natural e prognóstico da febre reumática em países desenvolvidos é em grande parte devido à redução das recorrências (DISCIASCIO & TARANTA, 1980). Na era pré-profilaxia, cerca de 25% dos pacientes morriam 10 anos após a instalação da febre reumática e os dois-terços restantes tinham cardiopatias (ASH., 1948; BLAND & JONES, 1951). A taxa de mortalidade para pacientes em profilaxia 7 a 10

anos depois da sua instalação é 1% e dois-terços não tem cardiopatia residual (WOOD et al., 1964; U.K. AND U.S. JOINT REPORT, 1965).

Na amostragem em estudo, identificamos apenas 199 pacientes (53,5%) em regime profilático regular para febre reumática, 29 (7,8%) em regime irregular e 144 (38,7%) não faziam profilaxia secundária. Notamos que a aderência ao tratamento profilático é baixa e que os fatores que mais contribuíram foram :

1. Relutância do paciente à aplicação da injeção causada pela dor;
2. Desconhecimento por parte do paciente e seus familiares do caráter recorrente da doença;
3. Dificuldade na obtenção da receita médica atualizada necessária para aplicação da injeção;
4. Temor da reação alérgica à penicilina dos profissionais de saúde que trabalham em unidades de saúde, hospitais e farmácias, dificultando ou negando à aplicação da injeção;
5. Suspensão precoce da profilaxia secundária por ordem médica, baseada em exames complementares normais como critério de cura da doença e por desconhecimento do caráter recorrente da doença.

A Organização Mundial da Saúde tem estimulado vários países em desenvolvimento a organizar centros de referência para prevenção secundária da febre reumática. Os objetivos dos centros de prevenção secundária são de identificação dos casos ativos e inativos de febre reumática e cardiopatia reumática; central de registros para dar seguimento

na profilaxia secundária e coletar formulários de registros, ou somente centralizar os formulários dos pacientes registrados e tratados em outros locais; vigilância e seguimentos dos pacientes; controlar a profilaxia secundária; elaborar atividades de educação em saúde para os pacientes e seus familiares, estimulando para regularidade nos controle médicos de seguimento e a continuidade no uso da medicação preventiva; a educação e coordenação do pessoal de saúde.

Os Programas de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática, obtiveram diminuição relevante na mortalidade, prevalência, incidência, admissões hospitalares e severidade da febre reumática e cardiopatia reumática (ISFC/WHO/UNESCO JOINT PROJECT ON RF/RHD PREVENTION AND HEALTH PROMOTION IN SCHOOLCHILDREN, 1995). Pacientes sem profilaxia ou com uso irregular têm uma alta taxa de recorrência (5,5 a 25% de paciente-anos) e cardiopatia severa (MARKOWITZ & KAPLAN, 1989; NORDET et al., 1988; STRASSER et al., 1981).

O Centro de Prevenção e Controle da Febre Reumática e Cardiopatia Reumática da Secretaria da Saúde de Curitiba, atua na prevenção e controle da febre reumática em projeto piloto no Brasil, com o apoio da Organização Mundial da Saúde e Sociedade Internacional e Federação de Cardiologia.

Ressaltamos a importância de centros de prevenção secundária da febre reumática em nosso meio, seguindo as recomendações da Organização Mundial da Saúde, para que possamos diminuir as recorrências, diminuir o número de cirurgias e controlar a doença.

## **CONCLUSÕES**

## CONCLUSÕES

- 1 A febre reumática, nesta amostra, revela características clínicas e laboratoriais semelhantes às descritas na literatura.
- 2 O primeiro surto da febre reumática na amostra estudada atinge principalmente crianças em idade escolar.
- 3 A artrite, a cardite e a coréia são as manifestações maiores mais freqüentes, apresentando uma incidência similar às previamente publicadas.
- 4 O número de pacientes, desta amostra, com profilaxia secundária regular para febre reumática mostra-se insatisfatório.
- 5 Os pacientes com surtos recorrentes têm menor adesão ao regime profilático, e apresentam maior incidência de cardite e cardiopatia reumática crônica severa.
- 6 Há uma parcela significativa de recorrências da febre reumática, inclusive na idade adulta.

## **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ACHUTTI, A.; ACHUTTI, V.R.. Epidemiology of rheumatic fever in the developing world.

**Cardiol Young, 2:** 202-215, 1992.

AMERICAN HEART ASSOCIATION. Jones Criteria (Modified) for Guidance in the Diagnosis of Rheumatic Fever. **Circulation, 13:** 617-620, 1956.

AMERICAN HEART ASSOCIATION. Jones Criteria (Revised) for Guidance in the Diagnosis of Rheumatic Fever. **Circulation, 32:** 664-668, 1965.

AMERICAN HEART ASSOCIATION. Jones Criteria (Revised) for Guidance in the Diagnosis of Rheumatic Fever. **Circulation, 69:** 203A-208A, 1984.

AMERICAN HEART ASSOCIATION. Guidelines for the Diagnosis of Rheumatic Fever. Jones Criteria, 1992 Update. **JAMA, 268:** 2069-2073, 1992.

ARGÜELLES, E.. Quadro Clínico da Fase Aguda da Febre Reumática. In: Argüelles, E.; Fiszman, P.; Fakoury. **Febre Reumática e Doenças Valvulares do Coração**, 2 ed., Rio de Janeiro, Revinter, 1989. p. 65-82.

ARGÜELLES, E.; FAKOURY, L.; GERMAN, R.. Estenose Mitral, Insuficiência Mitral, Insuficiência Aórtica, Estenose Aórtica, Insuficiência Tricúspide. In: Argüelles, E.; Fiszman, P.; Fakoury, L. **Febre Reumática e Doenças Valvulares do Coração**, 2 ed., Rio de Janeiro, Revinter, 1989. p. 157-685.

ARON, A.M.; FREEMAN, J.M.; CARTER, S. The natural history of Sydenham's chorea. Review of the literature and long-term evaluation with emphasis on cardiac sequelae. **Am J Med**, **38**: 83-95, 1965.

ASH, R.. The first 10 years of rheumatic infection in childhood. **Am Heart J**, **36**: 89-97, 1948.

BILLO, A.G.; ABBASI, A.S.; SULTANA,S. et al.. Prophylaxis against recurrence of rheumatic fever. **Pakistan Heart J**, **1**:8-14, 1968.

BLAND, E.F.; JONES, T.D.. Rheumatic fever and rheumatic heart disease: A twenty year report on 1000 patients followed since childhood. **Circulation**, 4:836, 1951.

BLAND, E.F.; JONES, T.D.: Fatal Rheumatic Fever. **Arch Int Med**, 61:161, 1938.

BLAND, E.F.; JONES, T.G.. Rheumatic fever and rheumatic heart disease - a 20 year report on 1000 patients followed since childhood. **Circulation**, 4:836-843, 1951.

CAFFEY, J.. **Pediatric X-Ray Diagnosis**. 6 ed., Chicago, Year Book Medical Publishers Incorporated, 1973, p. 470-473.

CHUN, L.T.; REDDY, D.V.; YAMAMOTO, L.G.. Rheumatic fever in children and adolescents in Hawaii, **Pediatrics**, 79:549-52, 1987.

COHN, A.E.; SWIFT, H.F.. Electrocardiographic Evidence of Myocardial Involvement in Rheumatic Fever. **J Exper Med**, 39:1, 1924.

CUNHA, G.P.; BOARETTI, A.C.. Doença Reumática. In: Rachid, A.; Verztman, L.. **Reumatologia Pediátrica**. Rio de Janeiro. Edições Gernasa e Artes Gráficas Ltda. 1977. p. 127-172.

DÉCOURT, L.V.. Considerações sobre o intervalo Q-T. II- Limites superiores da normalidade. **J Bras Med**, 10: 21-24, 1966.

DISCIASCIO,G.; TARANTA, A.. Rheumatic fever in children. **Am Heart J**, 5: 635-658, 1980.

FEINGENBAUM, H.: Echocardiographic evaluation of cardiac chambers. In: \_\_\_\_\_ **Echocardiography**. 5 ed., Philadelphia, Lea & Febiger, 1994. p. 134-180.

FEINGENBAUM, H.: Acquired valvular heart disease. In: \_\_\_\_\_ **Echocardiography**. 5 ed., Philadelphia, Lea & Febiger, 1994. p. 134-180.

FEINGENBAUM, H.: Acquired valvular heart disease. In \_\_\_\_\_ **Echocardiography**. 5 ed., Philadelphia, Lea & Febiger, 1994. p. 239-350.

FEINGENBAUM, H.: Echocardiographic evaluation of cardiac chambers. In: \_\_\_\_\_ **Echocardiography**. 5 ed., Philadelphia, Lea & Febiger, 1994. p. 134-180.

FEINSTEIN, A.R.; SPAGNUOLO, M.: Mimetic features of rheumatic fever recurrences.

**New Eng J Med**, **262**:533-540, 1960.

FEINSTEIN, A.R.; SPAGNUOLO, M.: Prognostic significance of valvular involvement in acute rheumatic fever. **N Engl J Med**, **260**:1001, 1959.

FEINSTEIN, A.R.; SPAGNUOLO, M.: The clinical patterns of acute rheumatic fever. A reappraisal. **Medicine**, **41**: 279-305, 1962.

FERREIRA, A.C.; NERY, A.L.B.; BARRETO, C.M. et al.. Diagnóstico bacteriológico e imunológico. In      **Laboratório para o Clínico**, 4 ed., Rio de Janeiro, Livraria Atheneu, 1981. p. 105-125.

GARSON, A.JR.. The Normal Electrocardiogram. In:      **The Eletrocardiogram in Infants and Children. A Systematic Approach**. Philadelphia, Lea & Febiger, 1983. p. 61-82.

GORDIS, L.; LILIENFELD, A; RODRIGUEZ, R. Studies in the epidemiology and preventability of rheumatic fever. I. Demographic factors and the incidence of acute attacks.

**J Chronic Dis**, **2**:645-654, 1969.

GUASCH, J.; VIGNAU, A.; MORTIMER, E.A. et al... Studies of the role of continuing or recurrent streptococcal infection in rheumatic valvular heart disease. **Am Med Sci**, **244**:290, 1962.

HOFFMANN, S.; HENRICHSEN, J.; SCHMIDT, K.. Incidence and diagnosis of Acute Rheumatic Fever in Denmark, 1980 and 1983. **Acta Med Scand**, **224**:587-94, 1988.

ISFC/WHO/UNESCO. Guidelines for the Plan of Operation. **ISFC/WHO/UNESCO JOINT PROJECT ON RF/RHD PREVENTION AND HEALTH PROMOTION IN SCHOOLCHILDREN**. 1995. p. 52

JONES, T. D. The Diagnosis of Rheumatic Fever . **JAMA**, **126**: 481-484, 1944.

JONES, T.D.; BLAND, E.F.: Clinical Significance of Chorea as a Manifestation of Rheumatic Fever. **JAMA**, **105**:571, 1935.

KEITH, J.D.. Overstimulation of the Vagus Nerve in Rheumatic Fever. **Quart J Med**, **7**:29, 1938.

KUTTNER, A.G.; MAYER, F.E.. Carditis during second attacks of rheumatic fever. **New Eng J Med**, **268**: 1259, 1963.

LUE, H.C.; Tseng W.P.; Lin G.J.; et al.. Clinical and epidemiological features of rheumatic fever and rheumatic heart disease in Taiwan and the Far East. **Indian Heart J**, **35**: 139-146, 1983.

MAJEED, H. A.; KHAN, M.; DABDAG, M. et al.. Acute rheumatic fever during childhood in Kuwait. The mild nature of the initial attack. **Ann Trop Paediatr**, **1**:13-20, 1981.

MAJEED, H.A.; YOUSEF, A.M.; KHUFFASH, F.A. et al.. The natural history of acute rheumatic fever in Kuwait. A prospective six year follow-up report. **J Chron Dis**, **39**:361-369, 1986.

MARIENFELD, C.J.; ROBINS, M.; SANDIDGE,R.P. et al.. Rheumatic fever and rheumatic heart disease among U.S. college freshmen, 1956-60. Prevalence, prophylaxis. **Public Health Rep**, **79**:78-79, 1964.

MARKOWITZ, M.. Cultures of the respiratory tract in pediatric practice. **Am J Dis Child**, **105**: 12-18, 1963.

MARKOWITZ, M.; KAPLAN, E.. Reappearance of rheumatic fever. **Adv Pediatrics**, **36**: 39-66, 1989.

MARKOWITZ, M.; KAPLAN, E.. Reappearance of Rheumatic Fever. **Adv Pediatrics**, **36**:39-66, 1989.

MARKOWITZ,M.; GORDIS,L. Rheumatic Recurrences and Secondary Prevention. In        **Rheumatic Fever**, 2 ed., Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1972. p. 156-176.

MARKOWITZ,M.; KUTTNER, A.G. **Rheumatic fever, Diagnosis, Management, and Prevention**. In: Décourt, L.V. *Doenças Reumáticas*. 2 ed. São Paulo, Editora Sarvier,1972. p. 173.

MASSELL, B.F.; FYLER, D.C.; ROY, S.B. The clinical picture of rheumatic fever. Diagnosis, immediate prognosis, course and therapeutic implications. **Am J Cardiol**, **1**:436, 1958.

MCINTOSCH, R.; WOOD, C.L. Rheumatic infections occurring in first three years of life.

**Am J Dis Child**, 49: 835-848, 1935.

MIROWSKI, M.; ROSENSTEIN, B.J.; MARKOWITZ, M. A comparison of atrioventricular conduction in normal children and in patients with rheumatic fever, glomerulonephritis, and acute febrile illnesses. A quantitative study with determination of the P-R index. **Pediatrics**, 33:334, 1964.

MUNIZ, M.; LUNA, R. **Eletrocardiografia Clínica**. 1 ed., Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan S/A, 1988. p. 513.

NEUTZE, J.M.: Rheumatic fever and rheumatic heart disease in the Western Pacific region. **N Z J Med**, 101: 404-406, 1988.

NORDET, P. Fiebre reumatica en Ciudad de la Habana, 1972-82. Incidencia y características. **Rev Cub Pediatr**, 60(2): 32-51, 1988.

NORDET, P.; ACHUTTI, A.: Heart Beat. **Journal of the International Society and Federation of Cardiology**, N°1, March 1995.

O.M.S.. Determinación de la presencia de anticuerpos antiestreptocócicos. **Organización Mundial de la Salud, Ginebra. Serie de Informes Técnico 764**, 1988. p. 60.

O.M.S.. Diagnostico de la Fiebre Reumática. **Organización Mundial de la Salud, Ginebra. Serie de Informes técnico 764**, 1988. p. 18-22.

O.P.A.S.: Prevention Y Control De La Fiebre Reumática En La Comunidad. **Organizacion Panamericana De La Salud, Publicacion Cientifica N° 399**, 1980. p. 3-12.

O.P.A.S.: Prevention Y Control De La Fiebre Reumática En La Comunidad. **Organizacion Panamericana De La Salud Publicacion Cientifica N° 399**, 1980. p. 44.

PORTO, C.C.. Torax. In: \_\_\_\_\_ **Exame Clínico**. 3 ed., Rio de Janeiro, Ed. Guanabara Kooger, 1996. p. 248-311.

RAMACHANDRAN, S.V.; SAVITRI, S.; MANAM, V. et al.: Echocardiographic Evaluation of Patients With Acute Rheumatic Fever and Rheumatic Carditis. **Circulation**, **94**: 73-82, 1996.

RHEUMATIC FEVER WORKING PARTY. The treatment of acute rheumatic fever in children. **Circulation**, **11**: 343-346, 1955.

ROSENTHAL, A.; CZONICZER, G.; MASSELL, BF. Rheumatic fever under 3 years of age. **Pediatrics**, **41**:612-619, 1968.

ROSSI, R.JR.: Normas de Pesquisa em Saúde. In:\_\_\_\_\_ **Metodologia Científica para a área de Saúde**. São Paulo , Pancast Editorial, 1990. p. 107-136.

ROTH, I.R.; LING,C.; WHITTEMORE, A.. Heart disease in children. A rheumatic group. I.Certain aspects of age of onset an of recurrences in 488 cases of juvenile rheumatism ushered in by major clinical manifestations. **Am Heart J**, **13**:36, 1937.

ROTH, I.R.; LINGG, C.; WHITTEMORE, A.. Heart Disease in Children. **Am Heart J**, **13**:36, 1937.

SAHN, D.J.; DEMARIA, A.; KISSLO, J. et al.. The committe M-Mode standardization of the American Society of Echocardiography. Recommendations regarding quantitation in M-Mode Echocardiography: Results of a survey of echocardiographic measurements. **Circulation**, **58**: 1072-1083, 1978.

SANYAL, S.K.; THAPER, M.K.; AHMED, S.H. et al: The initial attack of acute rheumatic fever during childhood in North India. A prospective study of the clinical profile. **Circulation**, 49:7-12, 1974.

SNITCOWSKY, R.: Rheumatic Fever Prevention in Industrializing Countries: Problems and Approaches. **Pediatrics**, 87: 996-998, 1996.

STOLLERMAN, G. H.. Epidemiology of Rheumatic Fever. In \_\_\_\_\_ **Rheumatic Fever and Streptococcal Infection**. New York, Grune & Stratton, 1975. p. 63-100.

STOLLERMAN, G.H.; LEWIS, A.J.; SCHULTZ, I.; et al : Relationship of immune response to group A streptococci to the course of acute, chronic and recurrent rheumatic fever. **Am J Med**, 20: 163-169, 1956.

STOLLERMAN, G.H.; LEWIS, A.J.; SHULTZ I. et al: Relationship of immune response to group A estreptococco to the course of acute, chronic an recurrent rheumatic fever. **Am J Med**, 20:163-169, 1956.

STRASSER, T.; DOUDOG, N.; EL KHOLY et al, Report of a WHO internacional cooperative project. **Bull. WHO**, **59**:285-294, 1981.

STRASSER, T; DOUDOG, N.; EL KHOLY, ET AL.: The community control of Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease: report of a WHO internacional cooperative project. **Bulletin of the World Health Organization**, **59(2)**: 285-294, 1981.

STRUTHERS, R.R. ; BACAL, H.L.: Determination of the Activity of Rheumatic Infection in Childhood. **Can M A J**, **29**:470, 1933.

TARANTA, A.; MARKOWITZ, M.. Diagnóstico. In\_\_\_\_\_ **Rheumatic Fever**. 2 ed., Boston, Kluwer Academic Publishers, 1989. p. 11-19.

TARANTA, A.; MARKOWITZ, M.. Etiologia e Epidemiologia. In:\_\_\_\_\_ **Rheumatic Fever**. 2 ed., Boston, Kluwer Academic Publishers, 1989. p. 11-19.

TARANTA, A.; MARKOWITZ,M.: Definitions, brief history, importance. In\_\_\_\_\_ **Rheumatic Fever**, Boston, MTP Press Limited, 1981. p. 11-17.

TARANTA, A.; SPAGNUOLO, M.; FEINSTEIN, A.R.. "Chronic" rheumatic fever. **Ann Intern Med**, 56:367-388, 1962.

TARANTA,A.; KLEINBERG,E.; FEINSTEIN,A.R. et al.. Rheumatic fever in children and adolescents. V.Relation of the rheumatic fever recurrence rate per streptococcal infection to pre-existing clinical features of the patients. **Ann Intern Med**, 60 (Suppl.5):58, 1964.

TOMPKINS, D.G.; BOXERBAUM, B.; LIEBMAN, J.. Long term prognosis of rheumatic fever patients receiving regular intramuscular benzathine penicillin. **Circulation**, 45:543-551, 1972.

TRANCHESI, J.. Eletrocardiograma normal e patológico, 5 ed., São Paulo, Atheneu Editora São Paulo, 1975. p. 608.

UNITED KINGDOM AND UNITED STATES JOINT REPORT : The treatment of acute rheumatic fever in children. Cooperative clinical trial of ACTH, cortisone and aspirin. **Circulation**, 11: 343-377, 1955.

UNITED KINGDOM AND UNITED STATES JOINT REPORT: The natural history of rheumatic fever an rheumatic heart disease. Ten-year report of a cooperative clinical trial. **Circulation**, 32:457-476, 1965.

VEASY, L.G. Rheumatic fever - T. Duckett Jones and the rest of the story. **Cardiol Young, 5**: 293-301, 1995.

WHO STUDY GROUP : Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease. **World Health Organ Tech Rep Ser, 764**: 7-13, 1988.

WILSON, M.G.; LUBSCHEZ, R.: Recurrence rates in rheumatic fever. The evaluation of etiologic concepts and consequent preventive therapy. **JAMA, 126**:477, 1944.

WOOD, H.F.; FEINSTEIN, A.R.; TARANTA, A.. Rheumatic fever in children and adolescents. III. Comparative effectiveness of three prophylaxis regimens in preventing streptococcal infections and rheumatic recurrences. **Ann Intern Med, 60 (suppl.3)**:31-46, 1964.

**ANEXOS**

## Formulario No. 3

## FORMULARIO DE REGISTRO INICIAL

## Estudio Colaborativo sobre Prevención de la Fiebre Reumática

Centro de programa (4-5) Registro No. (6-9) 

Nombre del paciente \_\_\_\_\_

Dirección (10-11) Escuela (12-13) Sexo: 1 = Masculino (14) 

2 = Femenino

Año de nacimiento (15-16) Fecha de registro (17-22)   

día

mes

año

Fuente de notificación al registro (23) 

1 = Hospitalizado

2 = Consulta externa hospitalaria

3 = Médico privado

4 = Laboratorio

5 = Servicio de salud escolar

6 = Examen en masa

7 = Consultorio periférico

8 = Otro

Sección I. Fiebre reumática activa: 1 = Positivo 2 = Sospecha 3 = Negativo 4 = No determinado

 (24) Diagnóstico

Manifestaciones mayores:

 (25) Carditis (26) Poliartrosis (27) Corea (28) Eritema marginado (29) Nódulos subcutáneos

Manifestaciones menores:

 (30) Artralgia (31) Fiebre (32) Antecedente de fiebre reumática (33) Cardiopatía reumática crónica previa (34) PCR positiva o aumento de velocidad de sedimentación (35) Prolongación de espacio PR (ECG) (36) Infección precedente por estreptococos beta hemolíticos (37) Ataque inicial (1 = Si 2 = No 3 = Ignorado) (38) Severidad del daño cardíaco  0 = Negativo  1 = Mínimo  2 = Moderado  3 = Avanzado  4 = No determinado

Sección II. Cardiopatía reumática crónica: 1 = Positivo 2 = Sospecha 3 = Negativo

 (39) Diagnóstico (40) Estenosis mitral (41) Insuficiencia aórtica (42) Insuficiencia mitral (43) Estenosis aórtica (44) Lesión tricúspide orgánica (45) Insuficiencia cardíaca (46-47) Año del ataque inicial (48-49) Año del último ataque (50) Número de recurrencias  1 = Una  2 = Dos  3 = Tres o más  4 = Ignorado  5 = Ninguna  6 = Ataque inicial (51) Régimen profiláctico año anterior  Penicilina  5 = Sulfamidas  1 = Intramuscular regular  6 = Eritromicina  2 = Intramuscular irregular  7 = Cualquier combinación  3 = Intramuscular ocasional  8 = Ataque inicial  4 = Oral  9 = Ninguno (52-53) Fuente de información: \_\_\_\_\_

Dirección: \_\_\_\_\_

Teléfono: \_\_\_\_\_

**CENTRO DO PROGRAMA DE PREVENÇÃO E CONTROLE DA FEBRE REUMÁTICA E DOENÇA CARDÍACA REUMÁTICA**  
**SECRETARIA DE ESTADO DO PARANÁ**  
**FORMULÁRIO DE REGISTRO INICIAL**

LOCAL DO ATENDIMENTO _____		NO DO REGISTRO _____
NOME DO PACIENTE _____		
ENDEREÇO _____		
CIDADE _____		ESTADO _____
SEXO <input type="checkbox"/> 1-MASC. <input type="checkbox"/> 2-FEM.	COR <input type="checkbox"/> 1-BRANCO <input type="checkbox"/> 2-NEGRO <input type="checkbox"/> 3-OUTROS	IDADE _____
ANO DE NASCIMENTO ____/____/____		DATA DE REGISTRO ____/____/____
<b>FONTE DE NOTIFICAÇÃO DO REGISTRO</b>		
<input type="checkbox"/> 1-HOSPITALIZADO <input type="checkbox"/> 4-LABORATORIO <input type="checkbox"/> 7-CENTRO DE SAÚDE <input type="checkbox"/> 2-CONSULTA EXTERNA HOSPITALAR <input type="checkbox"/> 5-SERVICO DE SAÚDE ESCOLAR <input type="checkbox"/> 8-OUTRO <input type="checkbox"/> 3-CONSULTORIO PARTICULAR <input type="checkbox"/> 6-EXAME DE MASSA                      (ESPECIFICAR) _____		

**SEÇÃO 1 - FEBRE REUMÁTICA ATIVA**

<b>DIAGNOSTICO</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-SUSPEITA <input type="checkbox"/> 3-NAO <input type="checkbox"/> 4-NAO DETERMINADA	<b>MANIFESTAÇÕES MAIORES</b> <input type="checkbox"/> 1-CARDITE <input type="checkbox"/> 2-POLIARTRITE <input type="checkbox"/> 3-COREIA <input type="checkbox"/> 4-ERITEMA MARGINADO <input type="checkbox"/> 5-NODULOS SUBCUTANEOS	<b>MANIFESTAÇÕES MENORES</b> <input type="checkbox"/> 1-ARTRALGIA <input type="checkbox"/> 2-FEBRE <input type="checkbox"/> 3-ANTECEDENTES DE FEBRE REUMÁTICA <input type="checkbox"/> 4-CARDIOPATIA REUMÁTICA CRÔNICA PREVIA <input type="checkbox"/> 5-P C R POSITIVA OU AUMENTO DA VELOCIDADE SEDIIMENTAÇÃO <input type="checkbox"/> 6-AUMENTO NO INTERVALO P R E.C.6.
<b>ATAQUE INICIAL</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-NAO <input type="checkbox"/> 3-IGNORADO	<b>INFECÇÃO PRECEDENTE PELO ESTREPTOCOCCO BETA HEMOLITICO DO GRUPO A</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-NAO	
<b>GRAVIDADE DA LESÃO CARDÍACA</b> <input type="checkbox"/> 0-NENHUMA <input type="checkbox"/> 1-LEVE <input type="checkbox"/> 2-MODERADA <input type="checkbox"/> 3-AVANÇADA <input type="checkbox"/> 4-NAO DETERMINADA		

<b>SEÇÃO 2 - CARDIOPATIA REUMÁTICA CRÔNICA</b> <table border="1" style="width:100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width:50%;"><b>DIAGNOSTICO</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-SUSPEITA <input type="checkbox"/> 3-NAO</td> <td style="width:50%;"><b>TIPO</b> <input type="checkbox"/> 1-ESTENOSE MITRAL <input type="checkbox"/> 2-INSUFICIÊNCIA AÓRTICA <input type="checkbox"/> 3-INSUFICIÊNCIA MITRAL <input type="checkbox"/> 4-ESTENOSE AÓRTICA <input type="checkbox"/> 5-LESÃO TRICUSPÍDE ORGÂNICA <input type="checkbox"/> 6-INSUFICIÊNCIA CARDÍACA</td> </tr> </table>	<b>DIAGNOSTICO</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-SUSPEITA <input type="checkbox"/> 3-NAO	<b>TIPO</b> <input type="checkbox"/> 1-ESTENOSE MITRAL <input type="checkbox"/> 2-INSUFICIÊNCIA AÓRTICA <input type="checkbox"/> 3-INSUFICIÊNCIA MITRAL <input type="checkbox"/> 4-ESTENOSE AÓRTICA <input type="checkbox"/> 5-LESÃO TRICUSPÍDE ORGÂNICA <input type="checkbox"/> 6-INSUFICIÊNCIA CARDÍACA	<b>SEÇÃO 3</b> ANO DO ATAQUE INICIAL _____ ANO DO ÚLTIMO ATAQUE _____ NO DE RECORRÊNCIAS <input type="checkbox"/> 1-UMA <input type="checkbox"/> 2-DUAS <input type="checkbox"/> 3-TRES OU MAIS <input type="checkbox"/> 4-IGNORADO <input type="checkbox"/> 5-NENHUMA <input type="checkbox"/> 6-ATAQUE INICIAL	<b>REGIME PROFILÁTICO ANTERIOR</b> <b>PENICILINA</b> <input type="checkbox"/> 1-INTRAMUSCULAR REGULAR <input type="checkbox"/> 2-INTRAMUSCULAR IRREGULAR <input type="checkbox"/> 3-INTRAMUSCULAR OCASIONAL <input type="checkbox"/> 4-ORAL <input type="checkbox"/> 5-SULFADIAZINAS <input type="checkbox"/> 6-ERITROMICINA <input type="checkbox"/> 7-QUALQUER COMBINAÇÃO <input type="checkbox"/> 8-ATAQUE INICIAL <input type="checkbox"/> 9-NENHUM
<b>DIAGNOSTICO</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-SUSPEITA <input type="checkbox"/> 3-NAO	<b>TIPO</b> <input type="checkbox"/> 1-ESTENOSE MITRAL <input type="checkbox"/> 2-INSUFICIÊNCIA AÓRTICA <input type="checkbox"/> 3-INSUFICIÊNCIA MITRAL <input type="checkbox"/> 4-ESTENOSE AÓRTICA <input type="checkbox"/> 5-LESÃO TRICUSPÍDE ORGÂNICA <input type="checkbox"/> 6-INSUFICIÊNCIA CARDÍACA			

**SEÇÃO 4**

<b>TRATAMENTO CIRÚRGICO</b> <input type="checkbox"/> 1-SIM <input type="checkbox"/> 2-NAO	<b>NUMERO DE CIRURGIAS:</b> <input type="checkbox"/> 1-UMA <input type="checkbox"/> 2-DUAS <input type="checkbox"/> 3-TRES <input type="checkbox"/> 4-QUATRO <input type="checkbox"/> 5-CINCO OU MAIS	<b>TIPO DE PROCEDIMENTO</b> <input type="checkbox"/> 1-PROTESE MITRAL BIOLÓGICA <input type="checkbox"/> 5-HOMOENXERTO AÓRTICO <input type="checkbox"/> 2-PROTESE MITRAL METÁLICA <input type="checkbox"/> 6-PLASTIA MITRAL <input type="checkbox"/> 3-PROTESE AÓRTICA METÁLICA <input type="checkbox"/> 7-PLASTIA AÓRTICA <input type="checkbox"/> 4-PROTESE TRICUSPÍDE <input type="checkbox"/> 8-PLASTIA TRICUSPÍDE <input type="checkbox"/> 9-OUTROS (ESPECIF.) _____
---	--	--

FONTE DA INFORMAÇÃO _____	TELEFONE _____
ENDEREÇO _____	