

RESSURGIMENTO DA FEBRE REUMÁTICA

Novas Causas ou Velhas Atitudes?

M J BRITO, I AFONSO, H FLORES, S PINTO, A J MACEDO, L TRINDADE,
O FREITAS, T ALMEIDA, A CRUZ, G G COSTA

Serviço Pediatria. Hospital de D^a Estefânia. Serviço de Cardiologia Pediátrica. Hospital de Santa Marta. Lisboa

RESUMO

Dado que nos últimos anos se tem verificado um aumento da incidência da Febre Reumática (F.R.), assumiu-se como objectivo deste trabalho tentar avaliar as causas dos casos ocorridos recentemente entre nós. Analisaram-se os processos de três crianças nascidas e residentes em Portugal, com o primeiro surto conhecido de F.R., observadas entre Junho de 1993 e Março de 1994. Um caso apresentou-se com poliartrite, um com poliartrite e cardite e outro com coreia e cardite. Apenas num deles a hipótese de F.R. foi colocada de início e no global foi possível identificar falhas na profilaxia e no diagnóstico ecocardiográfico da valvulopatia. Concluiu-se que entre nós, e face a estes exemplos, o recrudescimento e a morbilidade da Febre Reumática, se deve provavelmente mais ao esquecimento de velhas atitudes do que a novas causas. Os atrasos no diagnóstico e a profilaxia secundária podem influenciar os resultados a longo prazo.

SUMMARY

Resurgence of Rheumatic Fever: New causes or old attitudes?

Bearing in mind that in the last years there has been an increase in Rheumatic Fever episodes, the authors evaluate the cases recently observed in the department. The data of 3 children born and living in Portugal, the first known outbreak of Rheumatic Fever observed between June 93 and March 94, were examined. One case presented polyarthritis, another polyarthritis and carditis and the third chorea and carditis. In just one case was the diagnosis of Rheumatic Fever considered in the beginning, and over-all, failures in the diagnosis and treatment of tonsillitis, and in echocardiographic diagnosis were detected. In view of these examples, the authors conclude that the increasing incidence and morbidity of Rheumatic Fever is more probably due to forgetfulness of old attitudes than to new causes. Delay in the diagnosis and errors in secondary prophylaxis may influence long term results.

INTRODUÇÃO

Desde as descrições de Bland e Jones¹ em 1951, que a Febre Reumática e a sua principal complicação – a cardiopatia valvular – são um importante problema em todo o mundo. A incidência da doença tem sido variável. As altas taxas de morbilidade e mortalidade descritas inicialmente na década de 50-60² baixaram drasticamente com a terapêutica com a Penicilina e com a melhoria dos cuidados de saúde pública, tendo-se assistido nos Estados

Unidos e na Europa Ocidental a uma quase erradicação da doença³⁻⁶. Em meados e final da década de 80 observou-se uma recrudescência da Febre Reumática⁷⁻⁹, que em países desenvolvidos parece relacionar-se com o aparecimento de estirpes de maior virulência do *Streptococo* β -hemolítico do grupo A^{10,11} associado a um terreno individual predisponente^{12,13}. Em Portugal, após um período de decréscimo progressivo¹⁴⁻¹⁶, para o qual contribuíram particularmente na Região Sul as campanhas de sensibilização para uma correcta prevenção, desenvolvi-

das pela Prof. Doutora Fernanda Sampayo e colab., verificou-se também a partir de 1990 um reaparecimento da Febre Reumática¹⁷⁻²⁰. Com o objectivo de tentar avaliar as possíveis causas deste aumento, descrevem-se 3 casos clínicos observados conjuntamente pelo Serviço de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia e pelo Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Sta. Marta, entre Junho de 93 e Março de 94, e que permitem levantar algumas questões relacionadas com o recrudescimento da doença no nosso país.

CASOS CLÍNICOS

Caso nº 1

I.F.M.O., de 6 anos de idade, sexo feminino, raça caucasiana, natural e residente em Almada, classe II de Graffard, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, é internada por febre e poliartrite migratória.

Cerca de 2 semanas antes do internamento apresentara febre e odinofagia, sendo-lhe diagnosticada doença viral e medicada com terapêutica sintomática. Quatro dias antes do internamento surge com dor e impotência funcional das articulações tibiotársica, do punho e joelho esquerdos e no dia em que recorre ao Serviço de Urgência refere dor a nível da articulação coxo-femural esquerda, dor, edema e aumento da temperatura da articulação tibio-társica direita, tendo reiniciado febre. À observação constatava-se uma criança febril, com dor e limitação marcada da rotação interna na mobilização da articulação coxo-femural esquerda, e dor e edema da articulação tibio-társica direita.

Colocou-se a hipótese de Febre Reumática e foram pedidos exames complementares no sentido de confirmar o diagnóstico, que revelaram: Velocidade de Sedimentação (V.S.) - 55 mm, Proteína C Reactiva (P.C.R.) - 5.89 mg/dl e Título de Antiestreptolisina O (T.A.S.O.) - 800 U e posteriormente 1600 U. A Telerradiografia (RX) do tórax, o Electrocardiograma (E.C.G.) e o Ecocardiograma não mostravam alterações.

Fez terapêutica com Penicilina G benzatínica, 1 200 000 U (dose única), e Ácido Acetilsalicílico (A.A.S.) 90 mg/kg/dia que manteve durante 3 semanas, com melhoria da clínica, a partir do 5º dia de terapêutica.

Posteriormente iniciou profilaxia secundária com Penicilina oral, 250 mg, 2 tomas por dia. Actualmente encontra-se clinicamente bem.

Caso nº 2

R.D.J.S., de 11 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, natural e residente em Lisboa, classe social III, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, não sendo possível identificar clínica de faringoamigdalite recente. Recorre ao hospital por febre, dor abdominal e dores articulares com sinais inflamatórios.

A doença actual tinha tido início 4 dias antes do internamento com o aparecimento de febre e dor abdominal, e na véspera iniciara queixas de dor a nível da região maleolar simetricamente. Ao exame objectivo no dia do interna-



Fig. 1 - Artrite metatársica. Caso 2. Sinais inflamatórios da articulação metatarsico-falângica, do primeiro dedo, bilateral.

mento apresentava temperatura axilar de 38.5º, hiperémia e exsudado amigdalino, e constatava-se a presença de dor e edema a nível das articulações tibio-társicas e dor, aumento da temperatura e rubor da articulação metatarsico-falângica do 1º dedo, bilateralmente, o que dificultava a marcha (Fig. 1). A auscultação cardíaca revelava um sopro sistólico suave, grau II/VI, no 4º e 5º espaço intercostal esquerdo e a frequência cardíaca era de 110 bat/min.

Analicamente apresentava leucócitos - 22500/mm³, com 80% de neutrófilos, V.S. - 88mm, P.C.R. - 4.15 mg/dl e observou-se uma elevação dos valores do T.A.S.O. de 300 U para 800 U na 2ª semana de internamento. O Rx tórax não apresentava alterações, o E.C.G. revelava um prolongamento do intervalo PR e o Ecocardiograma confirmou cardite com regurgitação mitral ligeira.

Foi medicado com Penicilina G benzatínica, 1200000 U (dose única), e A.A.S. 100 mg/kg/dia.

Seguido posteriormente em Consulta de Cardiologia Pediátrica, faz profilaxia com Penicilina G benzatínica 1200000 U, de 4 em 4 semanas. Actualmente, cerca de 15 meses depois do surto, o ventrículo esquerdo tem dimensões normais e a válvula mitral apresenta um folheto anterior espessado, mas sem insuficiência.

Caso nº 3

A.F.M.O., de 5 anos de idade, sexo feminino, raça caucasiana, natural e residente em Lisboa, classe social III, tinha antecedentes familiares irrelevantes e nos antecedentes pessoais não havia história de amigdalites de repetição, febre, manifestações articulares ou lesões cutâneas.

Quatro dias antes do internamento apresentara febre e odinofagia sendo-lhe diagnosticada amigdalite e medicada com Eritromicina, que suspendera por iniciativa própria, pelo aparecimento de sintomatologia gastrointestinal.

Por persistência da febre e aparecimento de dor abdominal recorre ao serviço de urgência, ficando internada. À entrada apresentava temperatura axilar de 38º C, hipertrofia e hiperémia moderada das amígdalas. A auscultação cardíaca revelava um sopro sistólico, grau II/VI, na

área mitral, que irradiava para a axila. A frequência cardíaca era de 132 bat/min. Palpava-se fígado 4 cm abaixo do rebordo costal direito na linha médio-clavicular, doloroso, sem refluxo hepatojugular.

Os exames complementares efectuados inicialmente revelaram leucócitos – 17110/mm³ com 82.5% de neutrófilos, hemoglobina 11 mg/dl, V.S. – 105 mm e T.A.S.O. – 500 U. As hemoculturas seriadas foram negativas, as provas da função hepática estavam normais e a ecografia abdominal para além de hepatomegália de ecotextura homogénea, não tinha outras alterações. O Rx tórax e o E.C.G. não apresentavam alterações e o Ecocardiograma confirmou insuficiência mitral ligeira a moderada, colocando-se a hipótese de anomalia mitral congénita.

Na 1ª semana de internamento verificou-se o desaparecimento da febre e normalização dos valores dos leucócitos, mas a V.S. persistiu elevada entre 84-86 mm e houve uma subida do T.A.S.O. de 500 para 800 U.

Na 2ª semana de internamento observa-se uma diminuição da força muscular nos membros inferiores de agravamento progressivo com hipotonia muscular; posteriormente surgindo movimentos involuntários e descoordenados dos quatro membros, com impossibilidade em manter a postura e movimentos coreicos da face e extremidades. Com o apoio da Neurologia Pediátrica é colocada a hipótese de Coreia de Sydenham (*Fig. 2*). Faz novo ecocardiograma que confirma então a existência de valvulopatia mitral reumática, com regurgitação moderada.

Iniciou terapêutica com Penicilina G benzatínica 1200000 U (dose única), A.A.S. 80 mg/kg/dia, Haloperidol 0.03 mg/kg/dia, Digoxina 0.01 mg/kg/dia, Furosemda 1 mg/kg/dia e Enalapril 0.5 mg/kg/dia.

A evolução da coreia foi favorável com desaparecimento progressivo da sintomatologia e durante o internamento verificou-se ainda uma regressão da hepatomegá-

lia. Teve alta medicada com A.A.S. e terapêutica anti-congestiva que mantém actualmente. Iniciou profilaxia com Penicilina G benzatínica 1200000 U, de 4 em 4 semanas existindo ainda insuficiência mitral moderada.

DISCUSSÃO

A Febre Reumática continua a ser um diagnóstico actual, sendo o seu recrudescimento muito preocupante¹⁶⁻²¹.

Da revisão destes 3 casos clínicos há a considerar por um lado o tipo de falhas encontradas no que respeita à profilaxia primária e ao diagnóstico da valvulopatia (*Quadro 1*), e por outro os aspectos da profilaxia secundária e a sua influência na evolução da doença a longo prazo.

Quadro 1 – Identificação do tipo de falhas

Tipo de falha	Caso
Diagnóstico da faringoamigdalite	1, 2 (?)
Tratamento da faringoamigdalite	3
Diagnóstico ecocardiográfico da valvulopatia	3

Analisaremos em primeiro lugar os casos em que houve falhas na profilaxia primária, ou seja em que o diagnóstico e o tratamento da infecção prévia pelo estreptococo foram feitos incorrectamente.

No caso da primeira criança, a faringoamigdalite foi interpretada como sendo de etiologia viral. Por vezes, o diagnóstico etiológico da faringoamigdalite aguda pode ser difícil de estabelecer clinicamente, por outro lado o exame cultural do exsudado faríngeo para a confirmação da infecção estreptocócica nem sempre está ao alcance



Fig. 2 – Coreia de Sydenham. Caso 3. Durante uma refeição, verificam-se movimentos coreiformes da face, que dificultam a ingestão de alimentos.

do médico na sua prática clínica diária, pelo que se existirem dúvidas na interpretação dos sinais clínicos, consideramos tal como a Dra. Manuela Lima²⁰ que ... *na impossibilidade de obter confirmação bacteriológica, é preferível tratar a infecção da orofaringe como sendo causada pelo estreptococo* O papel do exame cultural do exsudado faríngeo não deve porém ser menosprezado.

No segundo caso não foi possível encontrar uma história sugestiva de faringoamigdalite, o que está descrito nalguns casos, sendo no entanto de considerar o facto de os pais por vezes não valorizarem as queixas, não recorrendo ao médico assistente^{19,21}.

Outro aspecto a considerar é o aparecimento de complicações gastrointestinais no decurso da terapêutica com Eritromicina, o que se verificou no terceiro caso clínico. A Penicilina continua a ser a droga de primeira escolha no tratamento da faringoamigdalite^{8,10,22-25}. Quanto à Penicilina oral a sua administração deverá ser feita *obrigatoriamente durante 10 dias, repartida em 4 tomas diárias*. Infelizmente a sua apresentação pediátrica não está actualmente disponível no mercado nacional. A administração intramuscular de *uma única dose* de Penicilina G benzatínica, embora tenha o inconveniente de poder provocar dor, *obvia o não cumprimento da terapêutica*^{15,20,23} e o seu efeito não é influenciado pela coexistência de eventuais alterações de absorção a nível intestinal, sendo portanto o tratamento mais seguro para a prevenção da Febre Reumática. Em caso de alergia à Penicilina, o que aliás é uma situação muito rara na criança^{20,23}, a terapêutica indicada será a Eritromicina. Outros antibióticos derivados da penicilina como a ampicilina ou a amoxicilina não são recomendados^{8,23}. Quanto à utilização de cefalosporinas a sua eficácia é controversa, para além do risco aumentado de se desenvolverem resistências já que são antibióticos de largo espectro antimicrobiano²⁵. Outras drogas como as Tetraciclina e as Sulfamidas estão contraindicadas no tratamento da faringoamigdalite estreptocócica²³.

O segundo ponto a considerar é o do diagnóstico da valvulopatia reumática. O diagnóstico da Febre Reumática baseou-se nas 3 crianças nos Critérios de Jones modificados²⁶ (*Quadro 2*).

No entanto no terceiro caso, inicialmente não havia critérios para o diagnóstico, nomeadamente a alteração da

válvula mitral foi interpretada no contexto de doença cardíaca congénita. Posteriormente na repetição do ecocardiograma confirmou-se valvulopatia reumática havendo já nessa altura manifestações de coreia, tratando-se provavelmente de uma recidiva. É sabido que na criança o diagnóstico etiológico duma anomalia mitral pode ser difícil^{27,28}, já que as alterações morfológicas e funcionais desta válvula podem ter uma origem congénita e/ou adquirida. Embora o ecocardiograma seja um excelente auxiliar de diagnóstico na Febre Reumática, actualmente recomendado como exame de primeira linha^{28,29}, os achados ecocardiográficos devem ser sempre correlacionados com a clínica e no caso de existirem dúvidas na sua interpretação, está indicada a repetição do exame a curto prazo.

No que respeita à profilaxia secundária só um cumprimento correcto evita o aparecimento de novos surtos e torna possível a cura da lesão valvular^{15,30}. Foi o que se observou no caso da segunda criança em que sob profilaxia secundária regular houve uma evolução da insuficiência mitral para a cura. A administração intramuscular de Penicilina G benzatínica é preferível à profilaxia oral porque evita falhas no cumprimento da terapêutica, que no caso dos doentes com cardite deverá ser feita para toda a vida^{20,21,23}. Relativamente à dose e à periodicidade da administração, a Penicilina G benzatínica 1200000 U, de 4 em 4 semanas, continua a ser a primeira opção para a profilaxia secundária. Em áreas endémicas em que o risco de recidiva é muito grande, estudos recentes revelam que nalguns casos as concentrações plasmáticas da penicilina encontradas na 4ª semana após a injeção, são inferiores à concentração mínima inibitória do estreptococo^{31,32}, pelo que nestas situações se recomenda o uso da Penicilina benzatínica em altas doses - 1800000 U de 4 em 4 semanas³³ ou de Penicilina G benzatínica 1200000 U de 3 em 3 semanas^{22,23}.

Em conclusão e face a estes exemplos pensamos que o recrudescimento da Febre Reumática entre nós, se deve muito provavelmente não a *novas causas* mas ao esquecimento de *velhas atitudes*; o diagnóstico correcto e o tratamento adequado da infecção estreptocócica da orofaringe e a instituição da profilaxia secundária correcta, continuam a ser atitudes da maior importância no combate da doença.

AGRADECIMENTOS

Os Autores agradecem ao Núcleo Iconográfico do Hospital de D^a Estefânia as fotografias apresentadas.

BIBLIOGRAFIA

- BLAND EF, JONES TD: *Rheumatic fever and rheumatic heart disease*. A twenty year report on 1000 patients followed since childhood. *Circulation*. 1951; 4: 836-43
- THOMAS CB, FRANCE R: *A preliminary report of the prophylactic use of sulfanilamide in patients susceptible to rheumatic fever*. *Bull. Hopkins Hosp.* 1939 cit por Moss A and Adams F - *Heart Disease in Children and Adolescents*. 1968; 64-67. Baltimore Ed. Williams & Wilkins Co
- GORDIS L: *The virtual disappearance of rheumatic fever in the United States: lessons in the rise and fall of disease*. *Circulation*. 1985; 72: 1155-62

Quadro 2 – Critérios de diagnóstico

Caso clínico	nº 1	nº 2	nº 3
Major	Poliartrite migratória	Poliartrite migratória Cardite	Coreia Cardite
Minor	Febre V.S., P.C.R. ↑	Febre V.S., P.C.R. ↑ Intervalo PR	Febre V.S. ↑

Em todos os casos foi feita a confirmação da infecção estreptocócica prévia
Abreviaturas: vide texto.

4. BISNO AL: *Acute rheumatic fever. Forgotten but not gone.* N Engl J Med 1987; 316: 476-8
5. MASSEL BF, CHUTE CG, WALKER AM et al: *Penicillin and the marked decrease in morbidity and mortality from rheumatic fever in the United States.* N Engl J Med 1988; 318: 280-286
6. ACHUTTI A, ACHUTTI VR: *Epidemiology of rheumatic fever in the developing world.* Cardiol Young. 1992; 2: 206-215
7. VEASY LG E AL: *Ressurgence of Acute Rheumatic Fever in the Intermountain Area of the United States.* N Engl J Med 1987; 316: 421-7
8. AYOUB EM, CHUN CSY: *Nonsuppurative Complications of Group A Streptococcal Infection.* Adv. Pediatr. Infect. Dis. 1990; vol 5: 69-92
9. KAPLAN EL: *The resurgence of rheumatic fever.* Eur J Clin Microbiol. Infect Dis 1991; 10: 55-57
10. KLEIN JO: *Current issues in upper respiratory tract infections in infants and children rationale for antibacterial therapy.* Pediatr Infect Dis. J. 1994 Jan; 13 (1 Suppl 1): 55-9, discussion 520-2
11. SCHAFER R, SHEIL J M: *Superantigen s and their role in infectious disease.* Adv Pediatr Infect Dis 1995; 10: 369-90
12. MORRIS K, MOHAN C, WAHI PL, ANAND IS, GANGULY NK: *Increase in activated T cells and reduction in supressor / cytotoxic T cells in acute rheumatic fever and active rheumatic heart disease - a longitudinal study.* J Infect Dis 1993 Apr; 167 (4): 979-83
13. BEZOLD LI, BRICKER JT: *Acquired heart disease in children.* Curr Opin Cardiol, 1994 Jan; 9 (1): 121-9
14. SAMPAYO F, LIMA M, KAKU S, VEIGA C, MATA-ANTUNES AM: *Cardiopatía Reumática em idades pediátricas. Estudo epidemiológico, acção preventiva e avaliação a longo prazo.* Separata do Jornal Médico. 1980; 103: 49-54
15. MACEDO AJ, PRIMO M, KAKU S, LIMA M, SAMPAYO F: *Cardiopatía reumática na criança. Estudo comparativo em dois períodos sucessivos de nove anos.* Acta Med Port 1989; 3: 127-31
16. KAKU S: *Febre Reumática.* Textos de Apoio para o 1º Curso Pós-Graduado de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Sta. Maria. GEPOG, 1993
17. SILVEIRA LH, MIMOSO G, CASTELA E, GONÇALVES O: *Febre Reumática: um diagnóstico ainda actual.* Rev Port Pediatr 1992; 23: 105-8
18. LIMA M: *Febre Reumática de novo.* Notícias Med. 1994; 2200-2
19. MACEDO A J: *Febre Reumática.* Monografia Beecham. Temas de Pediatria. Volume III - Cardiologia Pediátrica. 1994; 177-131
20. LIMA M: *Febre Reumática - Anos 90.* Rev. Port. Pediatr. 1995; nº 1 e 2; vol 26: 39-41
21. MOURA LS, CORREIA A J, FONSECA N: *Febre Reumática: Algumas considerações a propósito de 24 casos clínicos.* J. Médico. 1982; 110: 1073-81
22. WHO study group. *Rheumatic fever and rheumatic heart disease.* WHO technical report series no 764 Geneva: World Health Organization 1988
23. DAJANI AS, BISNO AL, CHUNG KJ et al. *Prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals by the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association.* Circulation 1988; 78: 1082-6
24. BERTRAND E, GERALD R: *Prévalence hospitalière des cardiopathies rhumatismales et du rhumatisme articulaire aigu comparée en France et en Afrique., Arch-Mal-Coeur-Vaiss.* 1993 Mar; 86 (3): 291-5
25. SHULMAN ST, GERBER MA, TANZ RR, MARKOWITZ M: *Streptococcal pharyngitis: the case for penicillin therapy.* Pediatr Infect Dis. 1994; 13: 1-7
26. *Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever Jones Criteria 1992 Update.* Special Writing Group of the Committee of Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. JAMA. 1992. Oct; vol 268 (15): 2068-73
27. MEDEIROS C.C.J., MORAES A.V., SNITCOWSKY R, GRAZIOSI PM, NETO JAF, FILHO JRP, BELOTTI G, PLIEGGI F: *Echocardiographic diagnosis of rheumatic fever and rheumatic valvar disease.* Cardiol Young. 1992; vol 2, nº3: 236-239
28. COTRIM C, MACEDO AJ, DUARTE J, LIMA M: *O ecocardiograma no primeiro surto de febre reumática na criança.* Rev. Port. Cardiol. 1994; 13 (7-8): 581-586
29. TY ET, ORTIZ E E: *M-mode, cross-sectional and color flow Doppler echocardiographic findings in acute rheumatic fever* Cardiol Young, 1992; vol 2, nº 3: 229-235
30. TOMPKINS DG, BOXERBAUM B, LIEBMAN J: *Long term prognosis of rheumatic fever patients receiving regular intramuscular benzathine penicillin.* Circulation 1972; 45: 543-551
31. LUE HC, WU MH, WANG JK, WU FF, WU YN: *Long term outcome of patients with reumatic fever receiving benzathine penicillin G prophylaxis every 3 weeks versus every 4 weeks.* J. Pediatr 1994 Nov; 125 (Pt1), 812-16
32. MIEIRA ZM, MOTA C DE C, TONELLI E, NUNAN EA, MITRE AM, MOREIRA N S: *Evaluation of secondary prophylactic schemes, based on benzathine penicillin G, for rheumatic fever in children.* J. Pediatr. 1993 Jul, 123 (1): 156-8
33. DANIELS ED, MOHANLAL D, PELTIFOR JM: *Rheumatic fever prophylaxis in South Africa: is penicillin 1.2 million units every 4 weeks appropriate?* S. Afr. Med. J. 1994 Aug; 84 (8 Pt1): 447-81