



# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



## Artigo de Revisão

# Febre reumática: atualização dos critérios de Jones à luz da revisão da American Heart Association – 2015



Breno Álvares de Faria Pereira<sup>a,\*</sup>, Alinne Rodrigues Belo<sup>a</sup> e Nilzio Antônio da Silva<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de Goiás (UFG), Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria, Goiânia, GO, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal de Goiás (UFG), Faculdade de Medicina, Goiânia, GO, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 5 de junho de 2016

Aceito em 20 de dezembro de 2016

On-line em 6 de março de 2017

#### Palavras-chave:

Infância

Cardite

Febre reumática

Crítérios de Jones

Classificação

### R E S U M O

A febre reumática ainda é uma doença prevalente nos tempos atuais, sobretudo nos países em desenvolvimento. Deflagrada por uma infecção pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A, pode afetar pacientes geneticamente predispostos. A cardite reumática é a mais importante das manifestações clínicas, pode gerar sequelas incapacitantes e de grande impacto para o indivíduo e para a sociedade. Atualmente, seu diagnóstico é feito baseado nos Critérios de Jones, estabelecidos em 1992 pela American Heart Association (AHA). Em 2015, a AHA procedeu a uma significativa revisão desses critérios, com novos parâmetros e recomendações diagnósticas. No presente estudo, os autores fazem uma análise crítica dessa nova revisão e enfatizam os pontos de maior relevância para a prática clínica.

© 2017 Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review – 2015

### A B S T R A C T

Rheumatic fever is still currently a prevalent disease, especially in developing countries. Triggered by a Group A  $\beta$ -hemolytic *Streptococcus* infection, the disease may affect genetically predisposed patients. Rheumatic carditis is the most important of its clinical manifestations, which can generate incapacitating sequelae of great impact for the individual and for society. Currently, its diagnosis is made based on the Jones Criteria, established in 1992 by the American Heart Association (AHA). In 2015, the AHA carried out a significant review of these criteria, with new diagnostic parameters and recommendations. In the present study, the authors perform a critical analysis of this new review, emphasizing the most relevant points for clinical practice.

© 2017 Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondência.

E-mail: [faria.breno@hotmail.com](mailto:faria.breno@hotmail.com) (B.Á. Pereira).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2016.12.005>

0482-5004/© 2017 Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introdução

A febre reumática (FR) é uma doença inflamatória, sistêmica, deflagrada pelo agente infeccioso *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A, que ocorre em pessoas geneticamente predispostas. A manifestação clínica mais relevante da doença é cardíaca e se caracteriza, na maioria das vezes, por valvulite, em especial das valvas mitral e aórtica, que pode se cronicar e originar sequelas incapacitantes.

Os níveis de evidência indicados ao longo do texto são os referendados pelo Projeto Diretrizes do Conselho Federal de Medicina (CFM) com a Associação Médica Brasileira (AMB) e listados na [tabela 1](#).

## Diagnóstico

Atualmente, o diagnóstico de febre reumática ainda se baseia em um grupo de critérios: os critérios de Jones. Esses critérios foram revistos a intervalos irregulares por associações médicas americanas – correntemente, a *American Heart Association* (AHA). De acordo com a última revisão, publicada em 2015,<sup>1</sup> foram feitas duas principais mudanças em relação ao grupo de critérios até então vigentes, de 1992.<sup>2</sup>

A primeira consistiu em uma estratificação dos indivíduos suscetíveis em dois grupos, baseada em considerações epidemiológicas de risco para se adquirir a doença. Considera-se grupo de baixo risco aquele em que a incidência de FR é menor do que 2/100.000 escolares (entre 5-14 anos) por ano ou que tenha uma prevalência de cardite reumática crônica em qualquer grupo etário menor ou igual a 1/1.000 por ano. Crianças pertencentes a comunidades com níveis superiores a esses teriam risco moderado a alto para adquirir a doença.

A segunda importante alteração foi incluir a possibilidade de se usarem os critérios de Jones para fazer diagnóstico de recidivas de febre reumática (até então a sua finalidade era somente diagnosticar episódios iniciais da doença).

- No diagnóstico de surtos iniciais de FR:

Para os indivíduos de baixo risco, a interpretação dos critérios diagnósticos permanece a mesma da revisão antecedente a esta, de 1992.<sup>2</sup> Nesses casos, ter-se-á alta probabilidade de um surto inicial (1º episódio) de febre reumática quando, na evidência de infecção prévia pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A, se preencherem dois critérios maiores ou um maior e dois menores.

Além disso, independentemente da classificação de risco, passou-se a considerar os achados ecodoppler cardiográficos

sugestivos de cardite – ainda que não acompanhados por sopro ou outros sinais clínicos (a “cardite subclínica”) como suficientes para contemplar um sinal maior dos critérios.

No tocante ao envolvimento articular, para os indivíduos de risco moderado a alto, a poliartralgia e a monoartrite (e não apenas a poliartrite, como dantes) passaram também a ser suficientes como um outro sinal maior dos critérios. Ademais, monoartralgia também passou a ser considerada como um sinal menor para esse grupo de risco.

Em ambos os grupos de risco não houve alterações nos demais sinais menores dos critérios. Coreia isolada, de etiologia não definida, continua a ser suficiente para o diagnóstico, mesmo na ausência das outras manifestações<sup>1</sup> (D).

- No diagnóstico de recidivas da doença (FR recorrente):

Para pacientes que já tenham tido o surto inicial de FR, os critérios permanecem os mesmos relacionados acima para as populações de baixo risco e de risco moderado a alto – o que muda é o número mínimo de critérios a serem preenchidos. Para esses indivíduos, além do preenchimento de dois critérios maiores ou de um maior e dois menores (como no surto inicial), pode-se considerar também a possibilidade do preenchimento de três critérios menores como diagnóstico de recidiva da doença, independentemente do grupo de risco a que o paciente pertença ([tabela 2](#)).

Existem algumas características peculiares às manifestações clínicas de febre reumática que, quando encontradas, elevam o valor preditivo positivo do respectivo achado. Embora não se possa dizer que haja um quadro clínico típico de febre reumática, as formas de acometimento mais comuns são:

- Artrite – as grandes articulações, como joelhos, cotovelos, punhos e tornozelos, são as mais afetadas. O padrão do envolvimento é migratório e totalmente resolutivo, na maior parte das vezes, não deixa sequelas. É excelente a resposta aos inflamatórios não hormonais, com remissão dos sintomas em 48-72 horas<sup>1,3</sup> (D)<sup>4</sup> (B).
- Cardite – o folheto atingido é o endocárdio em mais de 90% dos casos, na forma de insuficiência mitral, manifesta-se como sopro sistólico apical. Em aproximadamente metade das vezes, pode ser acompanhada de sopro diastólico basal, decorrente de insuficiência aórtica. A concomitância de insuficiência mitral e aórtica em um paciente previamente sadio é altamente sugestiva de febre reumática. Ocasionalmente, miocardite e pericardite podem estar presentes. Na ausência de valvulite, essas manifestações são excepcionais na febre reumática<sup>1</sup> (D)<sup>4</sup> (B)<sup>5</sup> (D)<sup>6</sup> (B).

**Tabela 1 – Nível de evidência científica por tipo de estudo – Oxford Centre for Evidence-based Medicine – última atualização maio de 2001<sup>19</sup>**

Grau de recomendação	Força de evidência científica
A	Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência
B	Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência
C	Relatos de casos estudos não controlados
D	Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais

**Tabela 2 – Critérios de Jones – Revisão 2015**

1º surto de FR: - 2 critérios maiores; ou - 1 maior + 2 menores	Recidiva de FR (FR recorrente): - 2 critérios maiores; ou - 1 maior + 2 menores; ou - 3 menores
Critérios	
Populações de baixo risco	Populações de risco moderado/alto
Critérios maiores: - Cardite (clínica ou subclínica); - Artrite (apenas poliartrite); - Coreia; - Eritema marginado; - Nódulo subcutâneo	Critérios maiores: - Cardite (clínica ou subclínica); - Artrite (poliartrite, poliartralgia e/ou monoartrite); - Coreia; - Eritema marginado; - Nódulo subcutâneo
Critérios menores: - Poliartralgia - Febre ( $\geq 38,5^\circ\text{C}$ ) - Elevação de VHS ( $\geq 60$ mm na 1ª hora) e/ou PCR $\geq 3$ mg/dL (ou > que valor de referência indicado) - Intervalo PR prolongado, corrigido para a idade (só quando não houver cardite)	Critérios menores: - Monoartralgia - Febre ( $\geq 38^\circ\text{C}$ ) - Elevação de VHS ( $\geq 60$ mm na 1ª hora) e/ou PCR $\geq 3$ mg/dL (ou > que valor de referência indicado) - Intervalo PR prolongado, corrigido para a idade (só quando não houver cardite)

Comprovada evidência de infecção prévia pelo *Streptococcus* B-hemolítico do grupo-A (cultura positiva de orofaringe, positividade em testes rápidos de detecção de antígenos estreptocócicos, títulos elevados de anticorpos antiestreptocócicos).

- Coreia – movimentos desordenados, involuntários, abruptos, de grupos musculares estriados esqueléticos. As queixas são de tropeços à deambulação, fala arrastada ou “enrolada”, deixar cair ou jogar objetos, como pratos, copos, cadernos e escrita ruim. Atinge mais o sexo feminino, na faixa etária da adolescência. Há muita labilidade emocional, com facilidade para alternância entre choro e riso. Impõe-se o diagnóstico diferencial com lúpus eritematoso sistêmico, em especial nos casos de difícil controle terapêutico<sup>1,3</sup> (D).
- Eritema marginado e nódulos subcutâneos – são raros, mas altamente específicos de febre reumática. O eritema marginado é uma lesão macular com halo hiperemiado e centro opaco. Geralmente não é pruriginoso e poupa a face. Os nódulos subcutâneos são indolores e estão usualmente localizados nas superfícies extensoras das articulações e ao longo dos tendões. Estão associados à presença de cardite<sup>1,3,7-9</sup> (D).
- Exames complementares:
  - Há elevação dos reagentes séricos da fase aguda da inflamação, velocidade de hemossedimentação e proteína C-reativa são manifestações menores da doença. Leucocitose e leve anemia são frequentes achados inespecíficos<sup>1,3,7-9</sup> (D).
  - Antiestreptolisina-O – método mais usado em nosso país para evidenciar uma infecção prévia pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A. O ideal seria que cada comunidade promovesse estudos que pudessem estabelecer quais níveis, ou pontos de corte, desde anticorpo deveriam ser considerados elevados. Como essa não é nossa realidade atual, consideram-se, para crianças, níveis acima de 320 U Todd como elevados. Outros métodos de

documentação de infecção precedente pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A estão listados na tabela 2<sup>1</sup> (D).

- Antidextrribonuclease B – a exemplo da antiestreptolisina-O, é outro anticorpo contra produto estreptocócico, mas persiste em níveis elevados por mais tempo no soro de pacientes com febre reumática. Como a coreia frequentemente ocorre meses depois da infecção pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A, tem percentual de positividade maior do que os outros métodos de documentação dessa infecção em pacientes com essa manifestação clínica<sup>8,9</sup> (D).
- Ecodopplercardiograma – é consideravelmente mais sensível do que a ausculta para detectar lesões cardíacas valvulares na fase aguda da doença. Quando disponível, deve ser solicitado em todos os casos suspeitos de febre reumática a fim de se detectarem lesões valvulares “silenciosas”<sup>10</sup> (D)<sup>11</sup> (A)<sup>12-14</sup> (B).

## Tratamento

A primeira medida terapêutica é a erradicação do agente infeccioso deflagrador, o *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A<sup>15</sup> (D): penicilina benzatina, IM, 1.200.000 U, para crianças com peso maior de 20 kg; 600.000 U para crianças com peso até 20 kg.

## Opções

- Para pacientes com doenças hemorrágicas (não podem receber medicações IM): penicilina-V oral (50 mg/kg/dia, quatro tomadas) ou amoxicilina (50 mg/kg/dia, três tomadas diárias), ambas por 10 dias.
- Para pacientes atópicos à penicilina e derivados: eritromicina (40 mg/kg/dia, quatro tomadas, por 10 dias) ou azitromicina (20 mg/kg/dia, uma vez ao dia, por três dias). Não devem ser usados tetraciclina (alta prevalência de resistência), sulfonamidas (não erradicam o agente), cloranfenicol (alta toxicidade)<sup>15</sup> (D).

Tratamento das distintas manifestações clínicas:

- Artrite<sup>3,8</sup> (D): anti-inflamatórios não hormonais por aproximadamente 7-10 dias, VO, preferencialmente:
  - Ácido acetilsalicílico (80-100 mg/kg/dia);
  - Naproxeno (10-20 mg/kg/dia);
  - Ibuprofeno (30-40 mg/kg/dia);
  - Cetoprofeno (1,5 mg/kg/dia)
- Cardite<sup>3</sup> (D): prednisona (1 a 2 mg/kg/dia), VO, máximo de 60 mg/dia. Usar dose plena, fracionada em duas ou três tomadas diárias, durante 15 dias; depois, reduzir 20% a 25% da dose, por semana.
- Obs.: em caso de artrite e cardite concomitantemente, não há necessidade de se fazer uso de anti-inflamatórios não hormonais; quando se promove a redução gradual da prednisona, não é necessário introduzir anti-inflamatórios não hormonais, desde que se procure não ultrapassar 25% em cada redução semanal.
- Coreia: haloperidol, VO, na dose de 1 mg/dia (e não por kg), duas vezes por dia. Aumentar 0,5 mg a cada três dias, até atingir boa resposta (mais de 75% de remissão dos

movimentos) ou até dose máxima de 5 mg/dia. Duração do tratamento por três meses<sup>3</sup> (D)<sup>16</sup> (B).

Obs.: doses próximas à dose máxima podem causar impregnação ou síndrome extrapiramidal. Como opção indica-se o ácido valproico (30 mg/kg/dia, VO, 10 mg/kg/dia no início e aumenta de 10 mg/kg semanalmente)<sup>3</sup> (D)<sup>17</sup> (B).

## Profilaxia

Profilaxia primária – reconhecimento e tratamento adequados das infecções de vias aéreas superiores, como faringo-amigdalites, causadas pelo *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A. A recomendação de antibióticos é a mesma usada na erradicação do agente quando do tratamento, como descrito acima<sup>15</sup> (D).

Profilaxia secundária – uso periódico e por longo prazo de antibióticos que mantenham concentrações inibitórias mínimas para o *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A, para impedir recidivas de febre reumática em pacientes que já apresentaram um primeiro surto da doença. A droga mais usada e mais efetiva é:

- Penicilina benzatina, IM, a cada 21 dias, 1.200.000 U, para crianças com peso maior do que 20 kg e 600.000 U para crianças com peso até 20 kg.

Como opção, indica-se para:

- Pacientes com doenças hemorrágicas (não podem receber medicações IM): penicilina-V oral (250 mg, duas vezes ao dia, todos os dias).
- Pacientes atópicos à penicilina e derivados: eritromicina (250 mg, duas vezes por dia) ou sulfadiazina (500 mg para pacientes até 30 kg, 1 g para maiores de 30 kg), ambas em todos os dias<sup>15</sup> (D).

Duração da profilaxia secundária:

- Pacientes que não apresentaram cardite – a profilaxia deve durar até os 21 anos ou até cinco anos após o último episódio, em casos de recidivas. A opção que durar mais.
- Pacientes que apresentaram cardite prévia com lesão valvar moderada a severa – a profilaxia deve durar até os 40 anos ou até 10 anos após o último episódio, em caso de recidivas (a opção que durar mais); e nos casos em que persistir o risco de reinfeção (alto risco de exposição ao *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A), a profilaxia deve durar por toda a vida.
- Pacientes que apresentaram cardite prévia com insuficiência mitral leve residual ou resolução da lesão valvar – a profilaxia deve durar até os 25 anos ou até 10 anos após o último surto, a opção que cobrir maior período<sup>15</sup> (D).

Obs.: Os antibióticos e/ou posologias aqui relacionados não são eficazes na profilaxia de endocardite infecciosa. Os pacientes que apresentam lesões orovalvulares devem se submeter a esquemas profiláticos específicos<sup>18</sup> (D).

## Conclusão

A revisão dos critérios de Jones incorporou mudanças que havia muito eram reivindicadas pela comunidade médica. Três foram os pilares principais dessa revisão. Em primeiro lugar, foi incluída, nos critérios de Jones, a possibilidade do diagnóstico de recidivas de febre reumática – antes a finalidade dos critérios era diagnosticar apenas o primeiro episódio. A recidiva da doença pode agora ser diagnosticada com a presença de três critérios menores.

A segunda alteração foi a divisão dos indivíduos suscetíveis à febre reumática em dois grandes grupos baseada na prevalência da doença (um de baixo risco e outro de risco moderado a alto). Para os indivíduos que têm risco moderado a alto, manifestações articulares “atípicas” foram incluídas, tanto nos critérios maiores (poliartrite, poliartralgia e/ou monoartrite), quanto nos menores (monoartralgia).

E, por fim, considerando-se as inúmeras publicações nos últimos anos acerca do tema, passou-se a considerar a cardite subclínica, diagnosticada através de alterações no ecocardiograma, como um critério maior para o diagnóstico de febre reumática – e não somente a cardite clínica (presença de sopro) como anteriormente.

Assim, considerando a alta prevalência da doença, especialmente nos países em desenvolvimento, a revisão dos critérios de Jones foi uma importante medida para aumentar a sensibilidade diagnóstica, resulta assim no reconhecimento mais precoce da doença, em um melhor desfecho clínico para o indivíduo e, conseqüentemente, em uma redução do impacto social dessa enfermidade.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of doppler echocardiography. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2015;131:1806–18.
2. Dajani AS, Ayoub E, Bierman FZ. Guidelines for diagnosis of rheumatic fever: Jones criteria. Updated 1992. *Circulation*. 1993;87:302–7.
3. da Silva NA, Pereira BA. Acute rheumatic fever: still a challenge. *Rheum Dis Clin North Am*. 1997;23:545–68.
4. Bitar FF, Hayek P, Obeid M, Gharzeddine W, Mikati M, Dbaibo GS. Rheumatic fever in children: a 15-year experience in a developing country. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:119–22.
5. Marijon E, Mirabel M, Celermajer DS, Jouven X. Rheumatic heart disease. *Lancet*. 2012;379:953–64.
6. Araújo FD, Goulart EM, Meira ZM. Prognostic value of clinical and Doppler echocardiographic findings in children and adolescents with significant rheumatic valvular disease. *Ann Pediatr Cardiol*. 2012;5:120–6.
7. Commerford PJ, Mayosi BM. Acute rheumatic fever. *Medicine*. 2006;34:239–43.
8. Chakravarty SD, Zabriskie JB, Gibofsky A. Acute rheumatic fever and streptococci: the quintessential pathogenic trigger of autoimmunity. *Clin Rheumatol*. 2014;33:893–901.

9. Guzman-Cottrill JA, Jaggi P, Shulman ST. Acute rheumatic fever: clinical aspects and insights into pathogenesis and prevention. *Clin Appl Immunol Rev.* 2004;4:263-76.
10. Saxena A. Diagnosis of rheumatic fever: current status of Jones criteria and role of echocardiography. *Indian J Pediatr.* 2000;67:283-6.
11. Mirabel M, Fauchier T, Bacquelin R, Tafflet M, Germain A, Robillard C, et al. Echocardiography screening to detect rheumatic heart disease: a cohort study schoolchildren in French Pacific islands. *Int J Cardiol.* 2015;188:89-95.
12. Figueroa FE, Fernandez MS, Valdes P, Wilson C, Lanas F, Carrion F, et al. Prospective comparison of clinical and echocardiographic diagnosis of rheumatic carditis: long term follow up of patient with subclinical disease. *Heart.* 2001;85:407-10.
13. Hilário MO, Andrade JL, Gasparian AB, Carvalho AC, Andrade CT, Len CA. The value of echocardiography in the diagnosis and follow up of rheumatic carditis in children and adolescents: a 2 year prospective study. *J Rheumatol.* 2000;27:1082-6.
14. Kane A, Mirabel M, Touré K, Périer MC, Fazaa S, Tafflet M, et al. Echocardiographic screening of rheumatic heart disease: age matters. *Int J Cardiol.* 2013;168:888-91.
15. Barbosa PJB, Mülle RE, Andrade JP, Braga ALL, Achutti AC, Ramos AIO, et al. Diretrizes brasileiras para diagnóstico, tratamento e prevenção de febre reumática. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93:1-18.
16. Tumas V, Caldas CT, Santos AC, Nobre A, Fernandes RMF. Sydenham's chorea: clinical observations from a Brazilian movement disorder clinic. *Parkinsonism and Relat Disord.* 2007;13:276-83.
17. Genel F, Arslanoglu S, Uran N, Saylan B. Sydenham's chorea: clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens. *Brain Dev.* 2002;24:73-6.
18. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007;116:1736-54.
19. Baracat EC, Jatene FB, Nobre MCR, Bernardo WM. Projeto Diretrizes. Available from [www.projetodiretrizes.org.br/projeto.diretrizes/texto\\_introdutorio.pdf](http://www.projetodiretrizes.org.br/projeto.diretrizes/texto_introdutorio.pdf) [Accessed in March 10, 2016].