

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA – UNISUAM

Programa de Pós-graduação em Ciências da Reabilitação

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL EM MULHERES COM ESCLERODERMIA ATRAVÉS DO TESTE DE AVD-GLITTRE

CAROLINA PONTES NONATO

Rio de Janeiro - RJ

Novembro, 2019

CAROLINA PONTES NONATO

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL EM MULHERES COM ESCLERODERMIA ATRAVÉS DO TESTE DE AVD-GLITTRE

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Ciências da Reabilitação do Centro Universitário Augusto Motta como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, na linha de pesquisa: Avaliação Funcional em Reabilitação.

Orientador: Prof. Dr. Agnaldo José Lopes

Rio de Janeiro 2019

FICHA CATALOGRÁFICA Elaborada pelo Sistema de bibliotecas e Informação – SBI – UNISUAM

616.544 Nonato, Carolina Pontes.

N812a

Avaliação da capacidade funcional em mulheres com esclerodermia através do teste de AVD-Glittre / Carolina Pontes Nonato. — Rio de Janeiro, 2019.

86 p.

Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação). Centro Universitário Augusto Motta, 2019.

1. Esclerodermia. 2. Capacidade funcional. 3. Exercício. I. Título.

CDD 22.ed.

AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL EM MULHERES COM ESCLERODERMIA ATRAVÉS DO TESTE DE AVD-GLITTRE

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Ciências da Reabilitação do Centro Universitário Augusto Motta como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, na linha de pesquisa: Avaliação Funcional em Reabilitação.

Data da aprovação: 13 de novembro de 2019.

BANCA EXAMINADORA:

Orientador:

Prof. Dr. AGNALDO JOSÉ LOPES CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro:

Prof. Dr. ARTHUR DE SÁ FERREIRA CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro: -

Prof. Dr. LUIS FELIPE DA FONSECA REIS CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro.

Prof. Dr. BRUNO RANGEL ANTUNES DA SILVA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO

RESUMO

A esclerodermia é uma doença crônica, autoimune, de etiologia desconhecida, que atinge mais o sexo feminino. É caracterizada por alteração esclerodérmica da pele com endurecimento, vasculopatia e fibrose de órgãos internos. As manifestações cutâneas, osteomioarticulares e cardiorrespiratórias são condições reconhecidas na esclerodermia que acarretam impacto na capacidade funcional, qualidade de vida e prejuízos na execução de atividades de vida diária (AVD). Embora a doença seja amplamente estudada ao longo dos anos, ainda existem lacunas científicas a serem preenchidas. Dentre elas, está a melhor compreensão dos indicadores que influenciam a capacidade funcional. Diversos testes têm sido realizados para avaliar a funcionalidade na esclerodermia. Contudo, poucos utilizam a mobilidade dos membros superiores, que é imprescindível para as AVD. Assim, o objetivo do presente estudo foi avaliar a capacidade funcional em mulheres com esclerodermia durante as AVD simuladas e, adicionalmente, correlacionar esses achados com a função física e a função da mão. Trata-se de um estudo transversal que incluiu indivíduos do sexo feminino diagnosticados com esclerodermia em tratamento ambulatorial (n = 33) e também um grupo de indivíduos controles do sexo feminino (n = 30) que foi constituído por voluntárias saudáveis, pareadas por idade, peso, altura e índice de massa corporal. As participantes foram submetidas ao teste de AVD-Glittre, função pulmonar (incluindo espirometria e medida da capacidade de difusão ao monóxido de carbono-DLco), dinamometria manual e aos questionários Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index (SHAQ-DI) e Cochin Hand Functional Scale (CHFS). Neste estudo, as mulheres com esclerodermia apresentaram maiores pontuações no CHFS e SHAQ-DI e menores valores na dinamometria manual quando comparadas ao grupo controle (para todos P < 0,0001). As medidas de capacidade vital foçada (CVF) e DLco estiveram abaixo 80% do valor previsto no grupo com esclerodermia. Em relação ao teste de AVD-Glittre, as medianas dos valores de tempo total, tempo manual, e relação entre tempo manual/tempo total foram maiores nas mulheres com esclerodermia em comparação ao grupo controle. O tempo total para realizar as múltiplas tarefas do teste de AVD-Glittre do grupo com esclerodermia foi aproximadamente 44% maior que o tempo esperado para completá-lo. Houve forte relação entre o tempo manual e as medidas de capacidade física envolvendo atividades com as mãos: CHFS ($r_s = 0.70$, P < 0.0001) e SHAQ-DI ($r_s = 0.73$, P < 0.0001). Foi observado correlação entre a queda da saturação periférica de oxigênio durante o teste de AVD-Glittre e os parâmetros de função pulmonar CVF ($r_s = -0.58$, P = 0.0004), DLco ($r_s = -0.62$, P = 0.0001) e relação CVF/DLco ($r_s = 0.41$, P = 0.018), mas não entre as medidas de tempo fornecidas pelo teste de AVD-Glittre e os parâmetros de função pulmonar. Com os resultados desta pesquisa, pretende-se possibilitar a utilização de melhores ferramentas para avaliar o desempenho físico dos pacientes, a resposta ao tratamento e a progressão da esclerodermia.

Palavras-chave: Esclerodermia; Capacidade funcional; Exercício.

ABSTRACT

Scleroderma is an autoimmune disease chronic, whose aetiology is unknown, and the vast majority of cases do occur in women. It is characterized by skin connective tissue disorder with skin thickening, vasculopathy, and internal organs fibrosis. The clinical manifestations of skin, bones and joints, and cardiopulmonary are described in scleroderma that affect functional capacity, quality of life and activities of daily living (ADLs) impairment. Although the disease has been widely studied over the years, there are still scientific gaps to be filled. Example of them, it is the understanding improvement of the functional capacity indicators. Although several testes are available to assess the functionality of patients with scleroderma, few involve upper limb mobility, which is essential for ADL. Thus, the objective of the present study was to evaluate the functional capacity in women with scleroderma during simulated ADLs and, in addition, to correlate these findings with physical function and hand function. This was a cross-sectional study that included female subjects diagnosed with scleroderma in outpatient treatment (n = 33) and also a group of female control subjects (n = 30) that consisted of healthy volunteers matched for age, weight, height and body mass index. Participants underwent the Glittre ADL-test, pulmonary function (including spirometry and carbon monoxide diffusion capacity measurement-DLco), manual dynamometry, and the Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index (SHAQ-DI) and Cochin Hand Functional Scale (CHFS) questionnaires. The women with scleroderma had significantly higher CHFS and SHAQ-DI scores and lower handgrip strength values than the controls (all with P < 0.0001). Forced vital capacity (FVC) and DLco were lower than 80% of the predicted value in women with scleroderma. For the Glittre ADL-test, the median values for total time, manual time, and the manual time/total time ratio were higher in the women with scleroderma than in the controls. The total time required by the women with scleroderma to perform the multiple tasks of the Glittre ADL-test was approximately 44% longer than expected. The strongest correlations were observed between manual time and physical capacity measurements involving activities performed with the hands: CHFS ($r_s = 0.70$, P < 0.700.0001) and SHAQ-DI ($r_s = 0.73$, P < 0.0001). In addition, we observed no significant correlations between the Glittre ADL-test time measurements and pulmonary function parameters; however, the drop in peripheral oxygen saturation during the Glittre ADL-test was significantly correlated with the FVC ($r_s = -0.58$, P = 0.0004), DLco ($r_s =$ -0.62, P = 0.0001), and FVC/DLco ratio ($r_s = 0.41$, P = 0.018). With the results of this research, perspectives are opened to incorporate the Glittre ADL-test into the clinical evaluation of scleroderma patients for assessing treatment response and disease progression.

Keywords: Scleroderma; Functional capacity; Exercise.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

ACR Colégio Americano de Reumatologia

AIVD Atividade instrumental de vida diária

ASHT American Society of Hand Therapists

Atividade de vida diária

ATS American Thoracic Society

CEP Comitê de Ética em Pesquisa

CHFS Cochin Hand Function Scale

CO Monóxido de carbono

AVD

CVF Capacidade vital forçada

CPT Capacidade pulmonar total

DHI Duruöz's Hand Index

DLco Capacidade de difusão ao monóxido de carbono

DPI Doença pulmonar intersticial

DPOC Doença pulmonar obstrutiva crônica

ERS European Respiratory Society

EUA Estados Unidos da América

EULAR Liga Europeia Contra o Reumatismo

EUSTAR European Scleroderma Trials and Research group

FC Frequência cardíaca

FR Fenômeno de Raynaud

HAMIS Hand Mobility in Scleroderma

HAP Hipertensão arterial pulmonar

HAQ Health Assessment Questionnaire

HUPE Hospital Universitário Pedro Ernesto

IBGE Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IMC Índice de massa corporal

MMII Membros inferiores

MMSS Membros superiores

OMS Organização Mundial da Saúde

PEmáx Pressão expiratória máxima

Plmáx Pressão inspiratória máxima

SHAQ-DI Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index

SpO₂ Saturação periférica de oxigênio

VEF₁ Volume expiratório forçado no primeiro segundo

VR Volume residual

UERJ Universidade do Estado do Rio de Janeiro

UNISUAM Centro Universitário Augusto Motta

TCLE Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TC6' Teste de caminhada de seis minutos

LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Critérios diagnósticos para a esclerodermia

17

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Escala Modificada de Borg

39

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Comprometimento das mãos em pacientes com esclerodermia	21
Figura 2. Organização da coleta de dados	33
Figura 3. Representação esquemática do teste de AVD-Glittre	38

SUMÁRIO

COMARIO	
RESUMO	
ABSTRACT	
LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS	
LISTA DE QUADROS	
LISTA DE TABELAS	
LISTA DE FIGURAS	
1. INTRODUÇÃO	14
1.1. Conceito e epidemiologia	14
1.2. Diagnóstico	15
1.3. Manifestações clínicas	18
1.4. Envolvimento osteomioarticular	20
1.5. Envolvimento pulmonar	23
1.6. Funcionalidade e Capacidade funcional	24
2. JUSTIFICATIVA	29
3. OBJETIVOS	30
3.1. Geral	30
3.2. Específicos	30
4. MATERIAIS E MÉTODOS	31

4.1. Desenho do estudo.......31

4.3. Participantes – Grupo esclerodermia......31

4.4. Participantes – Grupo controle32

4.4.2. Critérios de exclusão32

4.5.1. Espirometria......33

4.5.2. Medida da capacidade de difusão ao monóxido de carbono......34

4.5.3. Força muscular respiratória	35
4.5.4. Scleroderma Health Assessment Questionr	naire-Disability
Index	35
4.5.5. Cochin Hand Functional Scale	36
4.5.6. Teste de AVD-Glittre	36
4.5.7. Escala de Borg Modificada	38
4.5.8. Dinamometria manual	39
5. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	41
6. PRODUÇÕES	42
6.1. Manuscrito	42
6.2. Pôster	63
7. CONCLUSÕES	64
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS	65
9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	66
10. APÊNDICES	75
APÊNDICE A. TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDA PÊNDICE B. FICHA DE AVALIAÇÃO	
11. ANEXOS	
ANEXO 1. SCLERODERMA HEALTH ASSESSMENT QUES	
DISABILITY INDEX	80
ANEXO 2. COCHIN HAND FUNCTION SCALE	82
ANEXO 3. APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA	83
ANEXO 4 F-MAIL DE SUBMISSÃO DO MANUSCRITO	86

1. INTRODUÇÃO

1.1. Conceito e epidemiologia

A esclerodermia é uma doença crônica, autoimune e de etiologia desconhecida. Sua patogênese é caracterizada por três aspectos, conforme segue:

1) fenômeno de Raynaud (FR) – que são espasmos dos pequenos vasos sanguíneos em resposta ao frio ou ao estresse causando mudanças na cor dos dedos das mãos ou dos pés – por obstrução dos vasos sanguíneos (vasculopatia), levando à morte tecidual; 2) resposta autoimune com produção de auto-anticorpos; e 3) disfunção fibroblástica que leva ao aumento da deposição da matriz extracelular – alteração esclerodérmica da pele com endurecimento do tecido e fibrose de órgãos internos (WOLLHEIM, 2005; VAN DEN HOOGEN et al., 2013; ALHAJERI, 2015).

Indivíduos com esclerodermia são classificados tendo como base os critérios atuais (2013) do Colégio Americano de Reumatologia (ACR) e da Liga Europeia Contra o Reumatismo (EULAR) (VAN DEN HOOGEN et al., 2013). Embora a esclerodermia seja uma doença heterogênea, atualmente três subconjuntos clínicos distintos são reconhecidos com base no envolvimento cutâneo: esclerodermia cutânea limitada (comprometimento da pele distal aos cotovelos); esclerodermia cutânea difusa (envolvimento cutâneo que se estende para os membros proximais e/ou tronco); e esclerodermia sem envolvimento cutâneo (conhecida como esclerodermia sine scleroderma) (WOLLHEIM, 2005; VAN DEN HOOGEN et al., 2013).

Estimativas confiáveis da sobrevivência global, bem como da sobrevivência por subtipos de doença, são importantes para avaliar os efeitos de novas modalidades de tratamento ou documentar a história natural da esclerodermia. Desse modo, os dados devem facilitar a pesquisa sobre o papel dos fatores geográficos, étnicos, raciais e ambientais da doença em diversas populações (MAYES et al., 2003; HELMICK et al., 2008).

Existem diferentes estimativas de prevalência e taxas de incidência de esclerodermia entre as várias subpopulações mundiais, e até mesmo dentro de um país ou cidade. Essas discrepâncias podem refletir a verdadeira variação na ocorrência da doença entre as raças ou pode estar relacionada às diferenças

metodológicas (MAYES et al., 2003; BARNES & MAYES, 2012; LE GUERN et al., 2004).

Os Estados Unidos da América (EUA) e a Austrália apresentam maior prevalência de esclerodermia em comparação com a Europa e a Ásia. A prevalência desta enfermidade nos EUA foi estimada em 242 por milhão/habitantes adultos, enquanto a incidência anual foi de 19,3 por milhão/habitantes adultos. Já na Austrália, estima-se uma taxa de prevalência de 233 casos por milhão/habitantes e uma incidência de 20,4 por milhão/habitantes (MAYES, 2003; HORIMOTO et al., 2017).

No Brasil, o estudo de Horimoto et al. (2017), realizado no estado de Mato Grosso do Sul entre o período de 2014 e 2015, mostrou taxas de prevalência e incidência para a esclerodermia de 105,6 e 11,9 por milhão/habitantes, respectivamente. De forma interessante, esses dados se assemelham aos dos países europeus. No estudo francês de Le Guern et al. (2004), a prevalência de esclerodermia foi de 158,3 casos por milhão/habitantes, enquanto no norte da Inglaterra verificou-se uma prevalência de 88 casos por milhão/habitantes (HORIMOTO et al., 2017; LE GUERN et al., 2004; MAYES et al., 2003).

Com relação à prevalência específica por sexo, tanto no Brasil como nas demais regiões do mundo há nítida predominância feminina. O estudo de Horimoto et al. (2017) observou uma elevada razão feminina/masculina de 28,6:1 na esclerodermia. Adicionalmente, dados nacionais sobre a doença encontraram uma taxa variável de 7,7:1 a 32:1 entre mulheres e homens (HORIMOTO et al., 2017). Em concordância com a literatura, no Brasil o diagnóstico de esclerodermia é raro em crianças e ocorre entre a quarta e a quinta décadas de vida, apresentando um pico de incidência na quinta década de vida (HORIMOTO et al., 2017; ALHAJERI et al., 2015; MAYES et al., 2003).

1.2. Diagnóstico

No Brasil, seguindo o conceito da Organização Mundial de Saúde (OMS), uma doença é considerada rara quando afeta até 65 pessoas em cada 100 mil habitantes, ou seja, 1 para cada 2 mil indivíduos. As doenças raras abrangem um amplo espectro de distúrbios. Algumas doenças raras são aparentes no nascimento.

No entanto, assim como a esclerodermia, a maioria das doenças é descoberta após um longo período de pesquisa (BRASIL, 2014; BLOÈÛ et al., 2017).

Em geral, as doenças raras e progressivas levam a sintomas inespecíficos e, com isso, sua identificação representa um enorme desafio, o que consequentemente gera atraso no diagnóstico. Este atraso é ainda mais pronunciado nas doenças raras que afetam múltiplos órgãos, como é o caso da escledrodermia, resultando muitas vezes em retardo no início do tratamento e aumentando a morbidade e a mortalidade (BLOÈÛ et al., 2017).

Segundo o Colégio Americano de Reumatologia (2006), o diagnóstico de esclerodermia resulta de uma avaliação clínica em busca de características que sugerem a presença da doença (VAN DEN HOOGEN et al., 2013). Alguns especialistas defendem o uso de critérios diagnósticos como ferrramenta de rastreio para cuidados primários, especialmente quando se tenta identificar pacientes nos estágios iniciais (SINGH et al., 2006). No caso da esclerodermia, o diagnóstico é geralmente sugerido pela presença do FR, seguido de espessamento típico da pele associado à presença de características extracutâneas adicionais, anormalidades capilaroscópicas (áreas de dilatação e/ou avasculares) e auto-anticorpos específicos (HACHULLA & LAUNAY, 2011; BARNETT et al., 1988).

Verificou-se que, para o diagnóstico adequado de esclerodermia, é necessário haver a pontuação mínima de 9, de acordo com os critérios listados no **Quadro 1**. Entretanto, caso o paciente apresente o critério de "espessamento da pele dos dedos nas duas mãos que se estendem proximalmente", a pontuação correspondente é 9, o que é suficiente para estabelecer o diagnóstico da afecção (VAN DEN HOOGEN et al., 2013).

Quadro 1. Critérios diagnósticos para a esclerodermia

Itens	Subitens	Escore
Espessamento da pele dos		
dedos das duas mãos que		
se estendem proximalmente	_	9
para as articulações		
metacarpofalângicas		
Espessamento da pele dos	Dedos "inchados"	2
dedos	Esclerodactilia	4
	(metacarpofalângicas/interfalângicas)	
Lesões na ponta dos dedos	Úlceras de poupas digitais	2
	Cicatrizes nas pontas dos dedos	3
Telangiectasias	_	2
Alterações dos capilares	_	2
periungueais		
Hipertensão arterial pulmonar	Hipertensão arterial pulmonar	2
e/ou doença pulmonar		
intersticial	Doença pulmonar intersticial	2
Fenômeno de Raynaud	_	3
Auto-anticorpos relacionados	Anti-centrômeros	
com à esclerodermia	Anti–topoisomerase I (anti–Scl-70)	3
	Anti–RNA polimerase III	

Fonte: van den Hoogen et al., 2013.

A dificuldade no diagnóstico de esclerodermia ocorre principalmente no estágio inicial, antes do desenvolvimento da esclerose cutânea. Isso implica que o diagnóstico de esclerodermia e, consequentemente, o início da terapia adequada são adiados até o aparecimento do envolvimento cutâneo e/ou envolvimento clinicamente detectável de órgãos internos quando, muitas vezes, o remodelamento microvascular, a atrofia própria da doença e a fibrose tecidual já são irreversíveis (BELLANDO-RANDONE et al., 2012).

A abordagem da esclerodermia mudou ao longo dos anos com um foco crescente no seu diagnóstico precoce. Várias tentativas foram feitas nas últimas décadas para criar critérios de classificação mais sensíveis e específicos que incluíssem um maior número de pacientes com a doença também na fase inicial. Foi identificado um algoritmo para o diagnóstico precoce de esclerodermia, os critérios diagnósticos preliminares foram propostos e os novos critérios de classificação do comitê conjunto ACR-EULAR foram publicados em 2013, incluindo novos itens e agregando ênfase às manifestações vasculares. Utilizando os critérios de 2013, a sensibilidade e a especificidade são de 77,6% e 98,5% respectivamente (ARAÚJO et al., 2017). Contudo, verdadeiros biomarcadores que poderiam prever a evolução da doença ainda estão em estudo (BELLANDO-RANDONE & MATUCCI-CERINIC, 2017).

Tratar ou não tratar pacientes nas fases iniciais ainda continua a ser um dilema. Por enquanto, a única estratégia clínica viável para o diagnóstico precoce de esclerodermia continua sendo um minuncioso programa de acompanhamento para detectar em "tempo real" o envolvimento inicial de órgão interno; isso pode permitir uma conduta terapêutica agressiva (BELLANDO-RANDONE & MATUCCI-CERINIC, 2017).

1.3. Manifestações clínicas

As manifestações clínicas e o prognóstico da esclerodermia são variáveis, com a maioria dos pacientes apresentando espessamento de pele e envolvimento de órgãos internos em graus variados. A importância em se fazer distinção entre a forma cutânea limitada, a forma cutânea difusa e esclerodermia sem envolvimento cutâneo é que a extensão do acometimento cutâneo pode refletir o grau de acometimento de órgãos internos (WOLLHEIM, 2005; VARGA & HINCHCLIFF, 2014).

A esclerodermia sem envolvimento cutâneo inclui pacientes com manifestações de órgãos viscerais característicos e auto-anticorpos específicos da doença, mas que não possui espessamento cutâneo clinicamente aparente. Os pacientes com esclerodermia que se enquadram nesta categoria (aproximadamente 10%), em geral, apresentam sinais e sintomas semelhantes aos pacientes com a forma cutânea limitada (VARGA & HINCHCLIFF, 2014).

Considerando a frequência do acometimento cutâneo e dos diversos órgãos e sistemas na esclerodermia, as principais manifestações clínicas são as seguintes (DENTON et al., 2016):

- Manifestação cutânea: Caracterizada pela fibrose e calcinose. Pode ocorrer um extenso e grave espessamento cutâneo. O edema e o eritema podem preceder ao endurecimento da pele. O prurido é comum e problemático no estágio inicial da doença.
- Manifestação musculoesquelética: Inclui tendinopatia, contraturas articulares
 e, em alguns casos, artrite. Fraqueza muscular proximal na região do ombro e
 quadril-pélvica é um achado comum (DE OLIVEIRA et al., 2017). A força do
 quadríceps é reduzida e a fadiga neste grupo muscular é aumentada (LIMA et
 al., 2015).
- Manifestação vascular: Caracterizada por FR e úlceras digitais. O FR é quase universal e pode ser tratado com vasodilatadores. Cerca da metade dos pacientes com a enfermidade relatam um histórico de ulceração digital, o qual reflete a vasculopatia mais estrutural. Úlceras digitais consideradas "graves" são aquelas que causam a destruição do tecido ou, ainda, quando três ou mais delas ocorrem dentro de um período de 1 ano.
- Manifestação pulmonar: Caracterizada pela doença pulmonar intersticial (DPI) e pela hipertensão arterial pulmonar (HAP). Até 80% dos pacientes com esclerodermia desenvolverão DPI, mas isso pode ser leve e estável. A imunossupressão deve ser considerada quando a doença extensiva ou progressiva é confirmada. O diagnóstico de HAP deve basear-se em resultados de avaliação da pressão da artéria pulmonar, incluindo o cateterismo cardíaco direito e a análise de doença cardíaca ou pulmonar concomitante com a esclerodermia.
- Manifestação gastrointestinal: O refluxo gastroesofágico é quase universal e precisa de tratamento. Outras manifestações gastrointestinais incluem a constipação, o supercrescimento bacteriano do intestino delgado, a alteração do hábito intestinal e a incontinência anorretal.
- Manifestação renal: Caracteriza por crise renal que causa lesão renal aguda e hipertensão grave; sem tratamento, é muitas vezes letal. Isso afeta 5-10% dos pacientes com esclerodermia, com predominância em pacientes com a forma cutânea difusa.

 Manifestação cardíaca: O envolvimento cardíaco clinicamente evidente inclui disfunção diastólica ou insuficiência cardíaca sistólica, arritmia e distúrbios de condução, apresentando mortalidade significativa.

Eventualmente, a esclerodermia pode mesclar-se com outras doenças do tecido conjuntivo (síndrome de sobreposição). Devido a uma progressão diferente da doença, distribuição proporcional variada de auto-anticorpos específicos e envolvimento de órgãos diferentes da esclerodermia nas suas formas clássicas, a "síndrome de sobreposição" deve ser considerada como uma entidade clínica diferente da esclerodermia, sendo a doença bastante distinta da forma cutânea limitada ou difusa (MOINZADEH et al., 2015).

O tratamento adequado de cada paciente com esclerodermia é complexo e depende das características do acometimento multissistêmico, bem como da presença de doença ativa e reversível (inflamação ou vasoconstrição) ou de dano irreversível (fibrose ou necrose isquêmica). Estratégias órgão-específicas são utilizadas, visto que cada manifestação clínica pode precisar de uma medicação diferente e específica (MATUCCI-CERINIC et al., 2009; DENTON et al., 2016).

1.4. Envolvimento osteomioarticular

O envolvimento osteomioarticular tem sido uma característica reconhecida em pacientes com esclerodermia. Nesta população, os sintomas musculoesqueléticos incluem o comprometimento articular (artralgia, sinovite, tendinopatia e contraturas), que muitas vezes é um fenômeno precoce contribuindo significativamente para a deficiência motora (LÓRÁND et al., 2014).

As mãos são predominantemente afetadas na esclerodermia (**Figura 1**). A incapacidade relacionada ao comprometimento da função manual está presente em 90% dos pacientes, principalmente devido ao espessamento e endurecimento cutâneo e periarticular que ocasionam contraturas nas articulações das mãos (LEVIS et al., 2016). O comprometimento da função da mão causado pela sobreposição de FR, artralgia, artrite, tenossinovite, úlceras digitais e calcinose é caracterizado pela diminuição da mobilidade, da destreza e da força muscular de preensão (DEL ROSSO et al., 2010; AVOUAC et al., 2010). Esta condição é identificada pelos pacientes com esclerodermia como sendo a principal responsável pela dificuldade na realização das atividades de vida diária (AVD) e que, portanto,

deve ser sistematicamente avaliada (RANNOU et al. 2007; PEYTRIGNET et al., 2018).







Figura 1: Comprometimento das mãos (espessamento e endurecimento cutâneo e periarticular com contraturas articulares) em pacientes com esclerodermia. Fonte: Próprio autor.

O Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS), que é instrumento específico de avaliação funcional das mãos na esclerodermia, embora tenha sido proposto como um teste que estima a mobilidade e limitação, não avalia a capacidade de usar as mãos nas AVD. Já o questionário Cochin Hand Function Scale (CHFS), inicialmente desenvolvido e validado para a artrite reumatoide, mede a capacidade funcional das mãos nas AVD. Atualmente, o questionário CHFS é utilizado como um teste confiável e válido na esclerodermia (SANDGVIST & EKLUND, 2000; RANNOU et al., 2007; BROWER & POOLE, 2004; CHIARI et al., 2011).

No estudo utilizando a base de dados (2010) do grupo europeu de especialistas em pesquisa e ensaios com esclerodermia (EUSTAR – European Scleroderma Trials and Research group), foi observado que o envolvimento articular é mais prevalente em pacientes com a forma cutânea difusa da doença e está associado com um fenótipo mais grave e inflamação sistêmica. Adicionalmente, foi

verificado que a probabilidade do envolvimento vascular e muscular mais intenso foi maior em pacientes com sinovite, independentemente da classificação e duração da enfermidade, sendo que a sinovite, a contratura articular e a tendinopatia são mais prováveis de ocorrer juntas na esclerodermia (AVOUAC et al., 2010).

Por meio de estudos de imagem da mão, o envolvimento osteoarticular foi estudado em várias pesquisas, incluindo estudos radiográficos e investigações com ultrassonografia e ressonância magnética. A imagem radiográfica da mão mostra erosões, estreitamento do espaço articular, osteófitos e esclerose óssea da primeira articulação carpometacarpal, das articulações metacarpofalângicas e da articulação interfalângica proximal. As articulações interfalângicas distais também podem estar envolvidas em 20-72% dos casos, ocorrendo erosões ósseas centrais e colapso da placa de osso subcondral (AVOUAC et al., 2010; ELHAI et al., 2012; ABDEL-MAGIED et al., 2013). A deformação da articulação metacarpofalângica é mais frequentemente em extensão, enquanto a da articulação interfalângica proximal é em flexão. Associada com a adução do polegar e com a imobilidade do punho, essas deformações acarretam limitações do movimento articular, especialmente na flexão e na extensão do dedo da mão (DEL ROSSO et al., 2010).

Semelhante ao envolvimento articular, o envolvimento da musculatura esquelética pode ser uma apresentação inicial da esclerodermia. A presença do envolvimento muscular clinicamente relevante muitas vezes anuncia um prognóstico desfavorável. A histopatologia da biópsia muscular mostra uma imagem variável, incluindo inflamação e necrose. Embora subestimados anteriormente, os sinais de atrofia neurogênica aguda foram recentemente descritos como contribuidores para a fraqueza muscular (VARJÚ et al., 2017).

Os testes diagnósticos básicos para a avaliação da miopatia incluem investigações laboratoriais e marcadores inflamatórios. Outras investigações incluem detecção de auto-anticorpos, eletromiografia e imagem (ultrassonografia e ressonância magnética), bem como a histologia muscular (VARJÚ et al., 2017).

No estudo de Mimura et al. (2005), os pacientes com esclerodermia na forma cutânea difusa foram mais propensos à desenvolverem miopatia do que aqueles com a forma cutânea limitada. Esses autores mostraram ainda que as prevalências do envolvimento cardíaco, da fibrose pulmonar, da pigmentação difusa da pele e da contratura articular das falanges foram significativamente maiores nos pacientes

com miopatia esquelética do que naqueles sem envolvimento da musculatura esquelética (MIMURA et al., 2005).

1.5. Envolvimento pulmonar

Os sintomas respiratórios são comuns na esclerodermia. O envolvimento pulmonar abrange um espectro clínico que apresenta características de DPI, HAP isolada ou, ainda, a combinação em vários graus dessas duas entidades. É possível a hipertensão pulmonar secundária se sobrepor à DPI grave (BARSOTTI et al., 2016).

As complicações pulmonares são uma das principais causas de morbidade e mortalidade em pacientes com esclerodermia. No estudo de Steen & Medsger (2007), que verificou o padrão de mortes relacionadas à esclerodermia ao longo de 30 anos, os autores demostraram que o envolvimento pulmonar é o principal responsável pela mortalidade (STEEN & MEDSGER, 2007).

Em relação à distribuição do envolvimento pulmonar entre os subtipos de esclerodermia, a DPI tem sido mais observada na forma difusa (53,4%) do que na forma limitada (34,7%), enquanto que a frequência de HAP tem sido relatada como semelhante entre os dois subtipos (22,3% dos pacientes com a forma difusa e 20,5% dos com a forma limitada). Nos pacientes que apresentam HAP na ausência de DPI é observada em 26% dos pacientes com esclerodermia difusa e em 45% dos pacientes com esclerodermia limitada (WALKER et al., 2007).

O exame físico muitas vezes não consegue estabelecer se a causa subjacente é a HAP, a DPI, os distúrbios de locomoção ou a perda de aptidão física. A função pulmonar comprometida é geralmente evidente nos testes de função pulmonar, com o padrão de comprometimento funcional muitas vezes discriminando entre HAP e DPI, especialmente a medida da capacidade de difusão ao monóxido de carbono (DLco) (BARSOTTI et al., 2016).

A presença de HAP pode ser indicada por ecocardiografia e deve ser confirmada pelo cateterismo cardíaco direito. Enquanto que a radiografia de tórax pode detectar DPI já estabelecida, a tomografia computadorizada de alta resolução pode identificar alterações precoces ou muito discretas, sendo um exame rotineiramente feito nos pacientes com sintomatologia respiratória (BARSOTTI et al., 2016).

1.6. Funcionalidade e Capacidade funcional

O Health Assessment Questionnaire (HAQ), introduzido em 1980, é um dos primeiros instrumentos concebidos para representar um modelo de avaliação de resultados orientado para o paciente. O HAQ tornou-se um dos principais instrumentos para avaliar a deficiência em distúrbios musculoesqueléticos. Na esclerodermia, a capacidade funcional também pode ser medida com o HAQ, uma vez que sua utilidade na avaliação desses pacientes foi validada e é amplamente utilizada (BRUCE & FRIES, 2005; POOLE & STEEN, 1991; RANNOU et al., 2007).

Em 1997, Steen e Medsger propuseram a utilização do *Scleroderma Health Assessment Questionnaire* (SHAQ), que é um questionário específico para avaliar as repercussões da esclerodermia. O SHAQ foi desenvolvido adicionando cinco escalas analógicas visuais ao HAQ original, avaliando FR, úlceras digitais, sintomas gastrointestinais e pulmonares e a gravidade da doença na perspectiva do paciente. Em 2014, o SHAQ foi adaptado e validado para a língua portuguesa (STEEN & MEDSGER, 1997; RANNOU et al., 2007; ORLANDI et al., 2014). Entretanto, considerando que instrumentos específicos para avaliar determinada doença são desenvolvidos para fornecer informações mais precisas, estudos sugerem que a informação adicionada pelo SHAQ pode não ser essencial ao avaliar a capacidade funcional em pacientes com esclerodermia (RANNOU et al., 2007; GEORGES et al., 2005).

O conceito de capacidade funcional como uma medida do componente físico e um indicador de dificuldade visa indicar o nível máximo de funcionalidade que a pessoa pode atingir. Fornece o perfil de uma incapacidade através de indicadores como a AVD, a atividade instrumental de vida diária (AIVD) e a mobilidade que é essencial para muitas atividades de uma vida independente (HEIKKINEN, 2003; WHO, 2013).

A capacidade funcional é mensurável e pode ser avaliada por meio de medidas de capacidade ou desempenho, como testes de esforço máximo (com ou sem a mensuração de gases expirados), testes submáximos, escalas e questionários que representem o grau de dificuldade. É uma ferramenta importante na prática clínica e na pesquisa, podendo representar um fator de diagnóstico e prognóstico da esclerodermia, auxiliando na gestão do cuidado do paciente e na condução do processo de reabilitação (BOUTOU et al., 2016; KHANNA et al., 2011).

Considerando que a maioria das AVD é realizada nos níveis submáximos de esforço, os testes submáximos podem refletir de forma fidedigna o nível de funcionalidade do indivíduo. Esses testes são mais correlacionados com as medidas de capacidade de exercício e atividade física, ao invés da função pulmonar ou da qualidade de vida (SINGH et al., 2014). Portanto, a utilização de testes submáximos, como o teste de caminhada de seis minutos (TC6'), representa uma ferramenta importante e de baixo custo para monitorar o desempenho durante o exercício e avaliar o prognóstico e a avaliação do tratamento (BARSOTTI et al., 2016; DEUSCHLE et al., 2011).

Existem várias modalidades disponíveis para a avaliação objetiva da capacidade funcional. Algumas delas fornecem uma avaliação completa de todos os sistemas envolvidos no desempenho do exercício, enquanto outras fornecem informações básicas, com tecnologia acessível e de mais fácil execução. A modalidade utilizada deve ser escolhida com base no envolvimento clínico a ser abordado e nos recursos disponíveis (ATS, 2002).

Os testes de caminhada são comumente utilizados na avaliação do esforço submáximo em indivíduos com esclerodermia. São testes direcionados para avaliar a capacidade funcional através do desempenho dos membros inferiores (MMII). Entretanto, ao considerar que grande parte das AVD envolve a utilização dos membros superiores (MMSS), além do fato de que predominantemente na esclerodermia as mãos são afetadas e que os exercícios de MMSS durante o processo de reabilitação devem ser realizados, o TC6' pode não ser o melhor instrumento para representar as AVD nesses pacientes (DEUSCHLE et al., 2011; MOUTHON et al., 2010; SKUMLIEN et al., 2006).

O estudo de Sandqvist et al. (2004) descreveu a função da mão e a capacidade de realizar AVD em pacientes com esclerodermia. Estes autores observaram que as atividades dependentes da função dos MMSS foram mais difíceis de realizar do que as atividades dependentes da função dos MMII. O FR, a rigidez cutânea, a força muscular de preensão e a destreza foram fatores associados mais fortemente com dificuldades de realização das AVD (SANDQVIST et al., 2004).

Considerando os testes já utilizados para avaliar a capacidade funcional na esclerodermia, surge a necessidade de testes globais que possam ser aplicados nessa população e que sejam capazes de mimetizar melhor as suas AVD. Assim,

são necessários testes que envolvam tanto MMII quanto MMSS, bem como tarefas diversificadas, aproximando-se mais das atividades que o indivíduo faz no seu ambiente de vida habitual. Nesse contexto, o teste de AVD-Glittre é uma medida de esforço submáximo que avalia a capacidade funcional, tendo sido desenvolvido inicialmente para pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). É um teste válido, confiável e padronizado. Envolve diversas tarefas como caminhar, sentar e levantar, subir e descer degraus, alcance, preensão manual e deslocamento de peso (SKUMLIEN et al., 2006). Assim, ao envolver atividades que necessitam tanto de MMII quanto de MMSS e conseguir diferenciar pacientes com limitações funcionais graves e com capacidade funcional preservada (REIS et al., 2018), o teste de AVD-Glittre pode ser útil na prática clínica para avaliação global e direcionada de pacientes com esclerodermia, podendo agregar informações importantes do ponto de vista funcional.

O teste de AVD-Glittre, como um exame de avaliação de capacidade funcional, configura-se numa ferramenta com temporalidade relativamente recente, com vários estudos publicados especialmente nos últimos quatro anos, sendo o Brasil o maior produtor científico a respeito do teste de AVD-Glittre. As discussões dos autores se referem predominantemente à utilização do teste de AVD-Glittre como teste de capacidade funcional na DPOC. Destaca-se, na produção brasileira, a utilização do teste de AVD-Glittre também em doenças como pneumonia adquirida na comunidade, obesidade e doença cardiovascular (JOSÉ & CORSO, 2013; MONTEIRO et al., 2017; FERNANDES-ANDRADE et al., 2017).

Em 2011, Côrrea et al. aplicaram o teste de AVD-Glittre em indivíduos saudáveis e pacientes com DPOC, comparando a capacidade funcional e a resposta cardiorrespiratória induzida pelo teste de AVD-Glittre com a do TC6'. Estes pesquisadores verificaram que, tanto no teste de AVD-Glittre como no TC6', os pacientes com DPOC tiveram um pior desempenho que indivíduos saudáveis, com maior grau de dispneia e frequência cardíaca (FC) similar (CORRÊA et al., 2011). Isto corrobora com o estudo de Moreira et al. (2018), que sugere que qualquer um dos testes pode ser utilizado como instrumento avaliativo (MOREIRA et al., 2018). De acordo com Bui et al. (2017), em sua revisão que aborda os principais testes funcionais para avaliar a capacidade funcional dos MMSS e MMII na DPOC, o teste de AVD-Glittre parece ser o teste mais promissor e abrangente na mensuração da capacidade funcional em AVD (BUI et al., 2017).

Karloh et al. (2016) correlacionaram o desempenho no teste de AVD-Glittre com as medições em múltiplas AVD. Já Calik-Kutukcu et al. (2017) verificaram através do teste de AVD-Glittre que o treinamento de força em MMSS em indivíduos com DPOC melhora o desempenho e a percepção de dispneia durante as AVD.

Dos Santos et al. (2016) observaram alta demanda ventilatória e hiperinsuflação dinâmica durante o teste de AVD-Glittre, atribuindo a tarefa da estante como principal contribuinte e sugerindo que o agachamento e a flexão durante o teste de AVD-Glittre poderiam desencadear uma sobrecarga ventilatória significativa. Posteriormente, Gulart et al. (2018a) sugeririam que as atividades de MMSS isoladas durante o teste contribuem menos para a necessidade fisiológica do teste de AVD-Glittre do que as atividades de MMII e tronco, uma vez que foi observada que as demandas fisiológicas durante as atividades de MMSS foram menores do que durante a tarefa realizada com agachamento e flexão; no entanto, a magnitude da hiperinsuflação dinâmica não diferiu entre estas tarefas. Ao investigar as respostas fisiológicas induzidas pelo teste de AVD-Glittre e compará-las com as respostas fisiológicas do TC6' em pacientes com DPOC, Karloh et al. (2014) concluíram que o teste de AVD-Glittre pode induzir uma captação de oxigênio ligeiramente maior do aquela observada com o TC6', embora as demandas cardiovascular e ventilatória sejam similares.

Em contrapartida, Tufanin et al. (2014) avaliaram os ajustes cardíacos (saturação periférica de oxigênio-SpO₂, FC, fadiga dos MMII e MMSS e dispneia), respiratórios (volume corrente, frequência respiratória e ventilação pulmonar) e metabólicos (consumo de oxigênio, produção de dióxido de carbono e ventilação pulmonar), assim como a reprodutibilidade do teste de AVD-Glittre em indivíduos com DPOC. Estes autores verificaram que todas as variáveis metabólicas e cardíacas aumentaram seus valores até a terceira volta e permaneceram estáveis até o final do teste, não havendo diferença entre o tempo gasto para completar cada uma das cinco voltas entre os dois testes de AVD-Glittre realizados. Concluíram que o teste de AVD-Glittre é fácil e altamente reprodutível em indivíduos com DPOC e sugeriram que pode ser possível demonstrar a capacidade funcional do paciente com DPOC através de um único teste com apenas três voltas. Entretanto, outros estudos verificaram que os melhores resultados ocorreram no segundo teste e, assim, recomendaram a realização de dois testes devido ao efeito de aprendizagem

e adaptação (MONTEIRO et al., 2017; DOS SANTOS et al., 2016; JOSÉ & CORSO, 2013).

Fernandes-Andrade et al. (2017) destacam a importância do teste de AVD-Glittre na avaliação da capacidade funcional em indivíduos com doença cardiovascular. Eles observaram que uma avaliação dinâmica da capacidade funcional está intimamente relacionada com as AVD e com uma avaliação objetiva das condições físicas do paciente. Neste estudo, os autores concluíram que o teste é capaz de discriminar o estado funcional em indivíduos com doença cardiovascular – a maioria dos quais tinham hipertensão arterial sistêmica –, sendo sensível o bastante para discriminar os indivíduos funcionalmente mais afetados. Gulart et al. (2018b), sugeriram que o ponto de corte de 3,5 minutos no teste de AVD-Glittre é sensível e específico para distinguir entre uma capacidade funcional normal e uma capacidade funcional anormal em pacientes com DPOC.

O estudo de Reis et al. (2018), que teve como objetivo desenvolver equações de referência para o teste de AVD-Glittre em indivíduos adultos aparentemente saudáveis, mostrou que os participantes apresentaram melhor desempenho no segundo teste de AVD-Glittre. Esse melhor desempenho no segundo teste, que foi de 5,3%, foi atribuído ao efeito de aprendizagem e adaptação. O menor tempo para a realização do teste foi de 1,92 minuto. Em estudos anteriores do mesmo grupo de pesquisa brasileiro, foi verificado que indivíduos saudáveis (20 a 39 anos de idade) realizaram o teste de AVD-Glittre em 2,62 ± 0,34 minutos, o teste com menor tempo gasto para realização foi de 2,03 minutos, com o efeito de aprendizagem de 6,3%. Entretanto, o estudo de Skumlien et al. (2006) mostrou que o menor tempo gasto para a realização do teste entre indivíduos saudáveis foi de 2 minutos. Portanto, é possível que indivíduos que realizam o teste de AVD-Glittre em aproximadamente 2 minutos possuam a capacidade funcional preservada (REIS et al., 2018; SKUMLIEN et al., 2006).

2. JUSTIFICATIVA

A esclerodermia tem sido amplamente estudada ao longo dos anos, apesar de ainda existirem lacunas científicas a serem preenchidas. Dentre elas, pode-se citar a melhor compreensão dos indicadores que influenciam a capacidade funcional. Diversos testes têm sido realizados para avaliar a funcionalidade na população esclerodérmica. Contudo, poucos utilizam a mobilidade dos MMSS, que é imprescindível para as AVD nestes pacientes.

A verificação da importância do teste de AVD-Glittre em pacientes com esclerodermia poderá gerar evidências científicas que corroborem a sua utilização como um dos principais testes funcionais nesta doença, devido a sua característica diferenciada de valorizar a utilização de MMSS e de realizar diferentes tarefas com os MMII, além da medida da distância da caminhada. Adicionalmente, os resultados poderão servir como orientação para programas de reabilitação a fim de que se desenvolvam protocolos que contemplem aspectos importantes na execução das AVD de indivíduos com esclerodermia.

3. OBJETIVOS

3.1. Geral

Avaliar a capacidade funcional em mulheres com esclerodermia durante as AVD simuladas no teste de AVD-Glittre.

3.2. Específicos

- Quantificar o tempo gasto das participantes do estudo na realização do teste de AVD-Glittre.
- Comparar a capacidade funcional entre mulheres com esclerodermia e mulheres saudáveis.
- Correlacionar a função da mão com a capacidade funcional em pacientes com esclerodermia.
- Correlacionar a força muscular periférica com a capacidade funcional em pacientes com esclerodermia.
- Correlacionar a função pulmonar com a capacidade funcional em pacientes com esclerodermia.

4. MATERIAIS E MÉTODOS

4.1. Desenho do estudo

Estudo do tipo observacional transversal, com avaliação quantitativa dos dados amostrais. A amostra foi composta por dois grupos: pacientes diagnosticadas com esclerodermia e controles.

4.2. Local do estudo

O estudo foi realizado no Laboratório de Análise do Movimento Humano do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação do Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM) e no Laboratório de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

4.3. Participantes – Grupo esclerodermia

O grupo dos portadores de esclerodermia constituiu-se de uma amostra de conveniência a partir de uma relação nominal disponibilizada pelo local de acompanhamento dos mesmos (HUPE).

4.3.1. Critérios de inclusão

- Ser do sexo feminino.
- Ser diagnosticada com esclerodermia pelo reumatologista.
- Ter idade igual ou superior a 18 anos.
- Apresentar estabilidade clínica, ou seja, sem exacerbação do quadro clínico há mais de um mês e sinais vitais estáveis.

4.3.2. Critérios de exclusão

 Mulheres com comorbidades não relacionadas à esclerodermia, tais como alterações ortopédicas, neurológicas e lesões provenientes de acidentes.

- Deficiências articulares graves relacionadas à esclerodermia.
- Incapacidade de realizar os testes de capacidade funcional.

4.4. Participantes - Grupo controle

Foram convidadas a participar do estudo 30 mulheres saudáveis que foram pareadas por idade, peso, altura e índice de massa corporal (IMC) em relação ao grupo com esclerodermia.

4.4.1. Critérios de inclusão

- Ser do sexo feminino.
- Ter idade igual ou superior a 18 anos.

4.4.2. Critérios de exclusão

- Apresentar incapacidade para deambular.
- Não ser capaz de realizar os exames de função pulmonar e/ou testes de capacidade funcional.
- Presença de doenças pulmonares, cardiovasculares, neurológicas e ortopédicas.

4.5. Coleta de dados e materiais utilizados

As coletas de dados foram realizadas em duas etapas (**Figura 2**), em dias diferentes, com no máximo um mês de intervalo entre elas. A primeira etapa foi realizada no Laboratório de Função Pulmonar do HUPE, tendo sido iniciada apenas após os participantes terem assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE (Apêndice A).

A outra etapa ocorreu no Laboratório de Análise do Movimento Humano da UNISUAM. As participantes da pesquisa foram submetidas a uma avaliação clínico-funcional (Apêndice B), que incluiu exame físico e medidas antropométricas (peso, altura e IMC). Além do mais, elas realizaram a aplicação

dos questionários SHAQ-DI e CHFS, a quantificação de força muscular através da dinamometria manual e a realização do teste de AVD-Glittre.



Figura 2: Organização da coleta de dados. Abreviações: TCLE = Termo de Consentimento Livre e Esclarecido; DLco = capacidade de difusão ao monóxido de carbono; SHAQ-DI = *Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index*, CHFS = *Cochin Hand Function Scale*.

4.5.1. Espirometria

A espirometria é o teste de função pulmonar mais utilizado que auxilia na prevenção e avalia o prognóstico e a quantificação dos distúrbios ventilatórios. Ela mede a quantidade de ar que é movido para dentro e fora dos pulmões, em função do tempo para realizar a manobra. Pode ser realizada durante respiração lenta ou durante manobras expiratórias forçadas (PEREIRA, 2002; ATS, 1987).

O equipamento utilizado para a realização da espirometria foi o HD CPL (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, EUA). Neste estudo, o teste seguiu as recomendações da *American Thoracic Society* e da *European Respiratory Society* (ATS / ERS, 2005), no qual foi solicitado o uso de um clipe nasal para evitar a respiração nasal e a permanência na posição sentada, com a cabeça em posição neutra. Realizou-se, então, uma inspiração profunda seguida por uma expiração forçada dentro de um bocal que estava conectado a um computador. Este forneceu a medida de o quanto e quão rápido o ar foi expirado. O teste foi repetido pelo menos três vezes para obter reprodutibilidade, ou seja, os dois melhores testes não

diferiram mais de 150 mL tanto para os valores de capacidade vital forçada (CVF) como para os valores de volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁). Este teste demorou, em média, 30 minutos para ser concluído (MILLER et al., 2005).

As variáveis utilizadas foram as seguintes: CVF, VEF₁ e VEF₁/CVF. Os valores encontrados foram comparados com os de referência obtidos através de equações nacionais (PEREIRA et al., 2007; NEDER et al., 1999a; NEDER et al., 1999b), e os resultados foram expressos com valores em percentual do previsto.

4.5.2. Medida da capacidade de difusão ao monóxido de carbono

O método da DLco é um teste clínico padronizado que utiliza a manobra de respiração única e mede a capacidade dos pulmões de transferir o monóxido de carbono (CO) pela interface alvéolo-capilar. Devido à ausência de concentração sanguínea e a ligação de maior afinidade do CO com a hemoglobina, o CO é o gás preferido para o estudo da medida da difusão pulmonar (RUFINO & COSTA, 2015).

A DLco é automatizada, com cálculos imediatos. Seu princípio se baseia em medir a quantidade de CO que se difunde para os capilares pulmonares durante uma respiração sustentada por 10 segundos (pausa inspiratória), após a inalação de uma concentração conhecida de CO (RUFINO & COSTA, 2015).

O equipamento utilizado para a realização da DLco foi o HD CPL (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, EUA). Neste estudo, para a análise da DLCO, foi solicitado o uso de um clipe nasal para evitar a respiração nasal, a permanência na posição sentada e o acoplamento ao aparelho de função pulmonar através de um bocal apropriado. Após uma expiração lenta até o volume residual (VR), era realizada uma inspiração rápida, mas não forçada. Ao alcançar a capacidade pulmonar total (CPT), uma pausa inspiratória de aproximadamente 10 segundos ocorria e, em seguida, o gás inalado era expirado de forma suave e sem interrupções. O volume de ar expirado era coletado para análise que determinava a diferença de CO inspirado pelo CO expirado (CO difundido) (GRAHAM et al., 2017).

Neste estudo, todas as participantes da pesquisa foram orientadas previamente para não realizar refeições por, no mínimo, duas horas, não ingerir álcool por um período de 4 horas e não praticar exercícios extenuantes antes do exame (RUFINO & COSTA, 2015). As participantes tabagistas foram orientadas a não fumar por, no mínimo, duas horas antes da avaliação. Os valores encontrados

foram comparados com os previstos de acordo com sexo, idade, altura, peso e raça (NEDER et al., 1999a).

4.5.3. Força muscular respiratória

A força muscular respiratória é frequentemente estimada de forma não invasiva através das medidas da pressão inspiratória máxima (Plmáx) e pressão expiratória máxima (PEmáx) (NEDER et al., 1999b). No presente estudo, a força muscular respiratória foi determinada pela pressão Plmáx, partindo-se VR, e pela PEmáx, partindo-se da capacidade pulmonar CPT. Foram considerados os maiores valores da Plmáx e da PEmáx. Os valores encontrados foram comparados com os previstos de acordo com sexo, idade, altura, peso e raça (NEDER et al., 1999b).

4.5.4. Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index

O HAQ foi desenvolvido como uma medida do estado da condição de saúde proveniente do próprio paciente. Atualmente, este instrumento é utilizado em uma variedade de doenças reumáticas, incluindo esclerodermia e artrite reumatoide, sendo considerado um questionário genérico (BRUCE & FRIES, 2005).

O HAQ abrange cinco domínios que avalia incapacidade, dor, efeitos colaterais dos medicamentos (toxicidade), impacto financeiro e o desfecho morte. Os domínios que compreendem o índice de incapacidade do HAQ na esclerodermia (SHAQ-DI) e a escala de dor são frequetemente utilizadas de forma independente (BRUCE & FRIES, 2005).

A versão brasileira validada do SHAQ-DI (**Anexo 1**) foi utilizada neste estudo e todas as participantes (grupo esclerodermia e grupo controle) preencheram o questionário. O SHAQ-DI é avaliado por oito categorias que envolvem o relato da dificuldade em realizar duas ou três atividades específicas, resultando no total de 20 itens que avaliam o sistema musculoesquelético: vestir-se e se arrumar, levantar-se, comer, caminhar, higiene pessoal, alcance, força de preensão e outras atividades. Há quatro respostas possíveis para cada item: sem qualquer dificuldade (0), com alguma dificuldade (1), com muita dificuldade (2) e impossível de fazer (3). A pontuação mais alta relatada para qualquer item de cada categoria determina a pontuação. A pontuação final do SHAQ-DI é calculada pela média das oito

categorias, variando de 0 (sem deficiência) a 3 (deficiência grave). O SHAQ-DI leva cerca de 5 minutos para ser concluído e é baseado na recordação dos últimos 7 dias (FERRAZ et al., 1990).

4.5.5. Cochin Hand Functional Scale

O questionário CHFS, também denominado Duruöz's Hand Index (DHI), é um questionário de avaliação dos resultados relatados pelo paciente. Foi inicialmente desenvolvido na França para mensurar o nível da capacidade funcional das mãos em indivíduos com artrite reumatoide. Atualmente, o questionário CHFS é utilizado como um teste confiável e válido em outras doenças, incluindo a esclerodermia. A versão brasileira do questionário CHFS foi utilizada no presente estudo e todas as participantes (grupo esclerodermia e grupo controle) preencheram o questionário (BROWER & POOLE, 2004; CHIARI et al., 2011).

O questionário CHFS (**Anexo 2**) contém 18 itens acerca das AVD que requerem habilidade manual na cozinha, ao se vestir, durante a higiene pessoal e no desempenho de tarefas e outros itens gerais. Há seis respostas possíveis para cada item: sem dificuldade (0), pouquíssima dificuldade (1), com alguma dificuldade (2), com muita dificuldade (3), quase impossível (4) e impossível de fazer (5). A pontuação é o somatório de todos os itens e varia de 0 a 90, sendo que quanto mais alta for a pontuação, maior será a dificuldade na função manual (incapacidade manual). As respostas são baseadas na experiência do último mês e o questionário leva cerca de 3 minutos para ser respondido (BROWER & POOLE, 2004; CHIARI et al., 2011).

4.5.6. Teste de AVD-Glittre

Neste estudo, o teste de AVD-Glittre (**Figura 3**) foi executado conforme proposto por Skumlien (2006). O teste consistiu em carregar uma mochila nas costas com peso de 2,5 kg, percorrendo um circuito com as seguintes atividades: a partir da posição sentada, o indivíduo caminhava em um percurso plano com 10 m de comprimento, interposto na sua metade por uma caixa com dois degraus para subir e dois para descer (17 cm de altura x 27 cm de comprimento). Após percorrer o restante do percurso, o indivíduo se deparava com uma estante contendo três

objetos de 1 kg cada, posicionados na prateleira mais alta (altura dos ombros), devendo então movê-los, um por um, até a prateleira mais baixa (altura da cintura) e posteriormente até o chão. Então, os objetos deviam ser recolocados na prateleira mais baixa e posteriormente na prateleira mais alta. Em seguida, o indivíduo voltava, fazendo o percurso ao contrário; imediatamente após, reiniciava outra volta, percorrendo o mesmo circuito. O indivíduo deveria percorrer cinco voltas no menor tempo possível. A FC, a SpO₂ e o índice de dispneia (Escala de Borg Modificada) foram mensurados no início, a cada volta e ao final do teste (SKUMLIEN et al., 2006).

A pressão arterial foi mensurada no início e após o término do teste. As orientações eram padronizadas e não houve incentivo durante o teste. Foi realizada a contabilização do tempo de execução da tarefa manual das cinco voltas. A FC e a SpO₂ eram aferidas pela oximetria de pulso (oxímetro portátil G-Tech modelo Oled Graph) e a percepção de dispneia pela escala modificada de Borg antes do teste, ao final de cada volta e após o teste. Todo o teste foi filmado por meio de uma câmera filmadora (câmera digital GoPro Hero 5 Black 4K) estrategicamente posicionada para permitir a visualização de todo o circuito de 10 metros e seus componentes (cadeira, escada e prateleira). O tempo despendido para realizar as AVD foi a principal variável de desfecho.

O tempo manual foi considerado como o tempo específico de atividade com as mãos, ou seja, o tempo desde o momento em que a participante tocou o primeiro objeto até o momento em que o último objeto foi devolvido à prateleira.

No presente estudo, para o possível efeito de aprendizado e adaptação, foram realizados dois testes de AVD-Glittre com o intervalo de 30 minutos de descanso para que todos os parâmetros fisiológicos voltassem aos valores basais antes do segundo teste, e a menor duração entre os testes foi utilizada para análise. Os critérios de interrupção do teste foram a solicitação da participante, queda da SpO₂ (abaixo de 80%), dor torácica, tonturas, náuseas e cefaleia (TUFANIN et al., 2014; JOSÉ & DAL CORSO, 2015). Neste estudo, o valor do tempo total para execução do teste foi comparado àquele publicado recentemente por Reis et al. (2018).

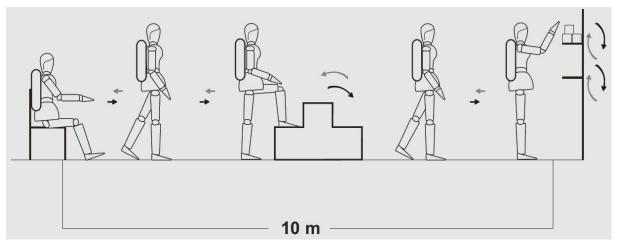


Figura 3: Representação esquemática do teste de AVD-Glittre.

4.5.7. Escala de Borg Modificada

A percepção do esforço durante exercícios físicos é um dos indicadores de fadiga física e está relacionada às manifestações osteomioarticular, cardiovascular e pulmonar. As escalas de Borg são instrumentos que permitem avaliar a intensidade do exercício através de índices subjetivos, de acordo com a percepção do indivíduo (BORG, 1982).

Desenvolvida em 1982, a escala de Borg modificada (**Tabela 1**) é uma adaptação da escala de Borg original, descrita em 1974. A adaptação realizada associa não apenas a percepção do esforço durante exercícios físicos, mas também proporciona uma medida individualizada do grau de dispneia e da fadiga produzida. É uma escala categórica vertical, numerada de 0 a 10. Cada número corresponde a uma descrição textual do grau de dispneia. A pontuação aumenta progressivamente à medida que a intensidade da sensação de dispneia é percebida (MAHLER et al., 1987).

As participantes receberam orientação quanto à finalidade da escala, como seria executada, e tiveram tempo suficiente para observá-la e adaptar-se com a pontuação e a descrição textual. A cada volta no teste de AVD-Glittre, era solicitado que a participante graduasse sua percepção de intensidade da dispneia (SKUMLIEN et al., 2006).

Tabela 1: Escala Modificada de Borg. Gunnar Borg, 1982. 0 NENHUMA 0,5 **MUITO, MUITO LEVE** 1 **MUITO LEVE LEVE** 3 **MODERADA POUCO INTENSA** 4 5 **INTENSA** 6 7 **MUITO INTENSA** 8 **MUITO, MUITO INTENSA** 9 MÁXIMA 10

4.5.8. Dinamometria manual

Neste estudo, o teste de força de preensão manual seguiu as recomendações da *American Society of Hand Therapists* (ASHT). A mensuração da força manual foi realizada através do dinamômetro hidráulico de mão (SH5001, Saehan Corporation, Coreia do Sul).

As participantes realizaram todo o teste de força manual na posição sentada. Elas estiveram confortavelmente sentadas em uma cadeira sem descanso de braços, com os pés totalmente apoiados no chão e os quadris e joelhos flexionados a 90 graus. O ombro estava aduzido, o cotovelo fletido a 90 graus, o antebraço em posição neutra e, por fim, a posição do punho variou entre 0-30 graus de extensão e 0-15 graus de desvio ulnar. As participantes não foram treinadas durante o teste e apenas instruções verbais eram dadas. Para familiarizar as participantes com o teste, o administrador demonstrou-o. Nenhum *feedback* visual ou auditivo foi fornecido. Três tentativas com a mão direita e esquerda eram medidas, e houve um intervalo de descanso de 60 segundos a cada tentativa. As duas mãos foram avaliadas de forma alternada. Foi solicitada, para registro da leitura, a manutenção da força de contração máxima de preensão manual durante 3 segundos. Como resultado final, foi considerado o maior valor registrado entre as três medidas realizadas (SHECHTMAN et al., 2005).

As participantes receberam orientação quanto à finalidade e execução do teste de força. A interrupção do teste ocorreria caso houvesse qualquer dor ou desconforto incomum durante sua realização. Todas as instruções transmitidas às participantes foram padronizadas com o objetivo de evitar erros na coleta dos dados.

5. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário Augusto Motta sob o número do CAAE 77203417.1.0000.5235 e o número do parecer (**Anexo 3**), seguindo as diretrizes da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde que propõe os preceitos éticos para a pesquisa em seres humanos (BRASIL, 2013) e seguindo, também, as diretrizes da Declaração de Helsinki (WORLD MEDICAL ASSOCIATION, 2013). Antes da realização de qualquer procedimento, todas as voluntárias foram informadas sobre os objetivos e procedimentos do estudo e foram orientadas a assinarem o TCLE.

6. PRODUÇÕES

6.1. Manuscrito

MANUSCRITO SUBMETIDO À REVISTA CLINICAL BIOMECHANICS

THE GLITTRE ACTIVITIES OF DAILY LIVING TEST IN WOMEN WITH SCLERODERMA AND ITS RELATION TO HAND FUNCTION AND PHYSICAL CAPACITY

Short title: Glittre activities of daily living test in scleroderma

Author names and affiliations:

Carolina Pontes Nonato ^a, Beatriz Luiza Pinheiro Alves Azevedo ^a, Jéssica Gabriela Messias Oliveira ^a, Damara Guedes Gardel ^a, Dayana Cristina Neiva de Souza ^a, Agnaldo José Lopes ^{a,b,*}

- 1) ^a Rehabilitation Sciences Post-Graduation Program, Augusto Motta University Centre, Rua Dona Isabel, 94, Bonsucesso, 21032-060, Rio de Janeiro, Brazil ^b Postgraduate Programme in Medical Sciences, School of Medical Sciences, State University of Rio de Janeiro, Av. Prof. Manoel de Abreu, 444, Vila Isabel, 20550-170, Rio de Janeiro, Brazil
- * Corresponding author: Agnaldo José Lopes. Rehabilitation Sciences Post-Graduation Program, Augusto Motta University Centre, Rua Dona Isabel, 94, Bonsucesso, 21032-060, Rio de Janeiro, Brazil. Phone/Fax: +55 21 21 2576 2030. E-mail: phel.lop@uol.com.br

E-mail address of each author

Carolina Pontes Nonato – nonato.carol@gmail.com

Beatriz Luiza Pinheiro Alves Azevedo – biapiinheiro@gmail.com

Jéssica Gabriela Messias Oliveira – gabrielamessias@live.com

Damara Guedes Gardel – damaragardel@gmail.com

Dayana Cristina Neiva de Souza – dannaneiva@gmail.com

Agnaldo José Lopes – phel.lop@uol.com.br

Word Count

Abstract: 223

Main text: 3423

Abstract

Background: The hands are the primary site of involvement in individuals with scleroderma, and impaired hand function is primarily responsible for difficulty in performing activities of daily living. This study aimed to evaluate functional capacity in women with scleroderma through the Glittre Activities of Daily Living Test (GA-T). which incorporates both lower and upper limb activities, and to correlate those findings with physical capacity and hand function.

Methods: Thirty-three women with scleroderma and thirty matched control women were assessed with the GA-T, the Cochin Hand Functional Scale for hand function, the Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index for physical capacity, handgrip strength, and pulmonary function tests.

Findings: In the GA-T, the median values of total time, manual time and manual time/total time ratio were higher in individuals with scleroderma than in controls (P < 0.001 for all tests). Manual time was significantly correlated with the Cochin Hand Functional Scale, the Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index, and handgrip strength. In addition, peripheral oxygen saturation during the GA-T was significantly correlated with pulmonary function parameters.

Interpretation: Our results indicate that women with scleroderma need more time to complete the activities incorporated into the GA-T, largely due to greater difficulty performing the shelves manual task. Thus, the GA-T may be used in clinical practice to evaluate the performance of activities of daily living by people with scleroderma.

Keywords: Scleroderma – Functional capacity – Muscle strength - Rehabilitation

1. Introduction

Scleroderma is a connective tissue disorder whose pathogenesis includes three basic features: skin tightening, involvement of small blood vessels and collagen overproduction in various internal organs (Alhajeri et al., 2015). Because scleroderma is a multisystemic disease, its clinical manifestations and prognosis are variable, with most individuals presenting with skin thickening and involvement of internal organs to varying degrees (Varga and Hinchcliff, 2014). The involvement of muscles, bones and joints is also well described in scleroderma and may hinder activities of daily living (ADLs) and adversely affect functional capacity (Alhajeri et al., 2015; Varga and Hinchcliff, 2014).

Musculoskeletal involvement is a characteristic of scleroderma. In people with scleroderma, musculoskeletal symptoms result from joint impairment, which often contributes significantly to motor impairment (Lóránd et al., 2014). The hands are the primary site of involvement in scleroderma, and hand impairment is found in 90% cases (Levis et al., 2016; Rannou et al. 2007; Peytrignet et al., 2018); thus, hand function should be systematically evaluated. Impaired hand function is primarily responsible for difficulty with performing ADLs in individuals with scleroderma (Avouac et al., 2010; Sandqvist et al., 2004). Like joint involvement, skeletal muscle involvement may be the initial presentation of scleroderma. Proximal muscle weakness in the shoulder and hip-pelvic region is a common finding (de Oliveira et al., 2017). A study has shown that quadriceps strength is reduced and that fatigue in this muscle group is increased in subjects with scleroderma (Lima et al., 2015). The presence of clinically significant muscle involvement often indicates an unfavourable prognosis (Lima et al., 2015).

Considering that most ADLs are performed at submaximal levels of effort, submaximal tests may reliably reflect an individual's level of functioning. Although submaximal tests are not always reliable in subjects with scleroderma due to the lack of specific organ involvement and the frequent coexistence of musculoskeletal involvement, such tests are an important and cost-effective tool for monitoring exercise performance and for assessing prognosis and therapeutic response (Barsotti et al., 2016; Deuschle et al., 2011). In individuals with scleroderma, walking tests are commonly used to evaluate submaximal effort, particularly functional exercise capacity, through lower limb performance. However, as the hands are predominantly affected in scleroderma, walking tests may not be the best tools for representing ADLs and assessing functional capacity in this population (Deuschle et al., 2011; Mouthon et al., 2010). In fact, a study has shown that upper limb ADLs are more difficult to perform than lower limb ADLs (Sandqvist et al., 2004).

Considering the tests previously used to assess functional capacity in scleroderma, global tests that are better able to mimic ADLs in this population must be implemented. Thus, tests that involve both the lower and upper limbs and employ

diversified tasks are necessary to more closely simulate the activities that subjects perform in their usual routine. In this context, the Glittre Activities of Daily Living Test (GA-T) is a submaximal effort measure that assesses functional capacity and that encompasses all these characteristics (Skumlien et al., 2006). The GA-T is an easily administered, valid and reliable test to measure functional status in a variety of clinical conditions. It contains a standardised set of activities similar to ADLs that are known to be difficult for patients; these activities consist of multiple tasks that require upper and lower limb muscle activity such as walking, sitting down and standing up, walking up and down stairs, reaching for objects, hand gripping and weight shifting (Skumlien et al., 2006; Reis et al., 2018). Thus, the aim of the present study was to evaluate the functional capacity of women with scleroderma through the GA-T and to correlate these findings with physical capacity and hand function.

2. Methods

2.1. Subjects

From May 2018 to June 2019, a cross-sectional study was performed with 40 women with scleroderma aged ≥ 18 years. These patients were regularly seen at the University Hospital Pedro Ernesto of the State University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil, and were diagnosed with the disease according to the American College of Rheumatology classification criteria (van den Hoogen et al., 2013). The following exclusion criteria were used: the presence of non-scleroderma-related comorbidities, such as orthopaedic and neurological disorders and injuries from accidents; severe scleroderma-related joint deficiencies; and inability to perform functional capacity tests. Regarding skin involvement, the participants were classified as having limited or diffuse scleroderma according to the classification by LeRoy et al. (1988).

We also evaluated a control group (CG) of 30 healthy women aged ≥ 18 years. This group was recruited from Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil. These women had no previous cardiopulmonary, neurological, or orthopedic disease and, in addition, had no inability to walk.

The project was approved by the Research Ethics Committee of the Augusto Motta University Centre (UNISUAM), and all participants signed an informed consent form.

2.2. Measurements

The Cochin Hand Functional Scale (CHFS) was used to evaluate the functional capacity to perform hand-related ADLs (Brower & Poole, 2004; Chiari et al., 2011). The CHFS contains 18 items pertaining to ADLs that require hand ability in kitchen duties, dressing, personal hygiene, office tasks and other general tasks. There are six possible answers to each item: 0 (without difficulty), 1 (with a little difficulty), 2 (with some difficulty), 3 (with much difficulty), 4 (nearly impossible to do) and 5 (impossible to do). The score is the sum of all items and ranges from 0 to 90; the higher the score, the greater the respondent's difficulty with hand function. Answers are based on the respondent's experience in the previous month, and the questionnaire takes approximately 3 minutes to complete (Brower & Poole, 2004; Chiari et al., 2011).

The Scleroderma Health Assessment Questionnaire-Disability Index (SHAQ-DI) was used to evaluate the participants' level of physical ability. The SHAQ-DI has 20 questions divided into 8 categories representing a comprehensive set of functional activities performed over the past 7 days, including the ability to dress, stand, eat, walk, perform personal hygiene tasks, reach for or grasp something, and perform usual activities (Bruce & Fries, 2003). The SHAQ-DI score ranges from 0 (no disability) to 3 (severe disability). The total score is the mean score of the 8 categories.

Isometric handgrip strength (IHGS) was measured using a hydraulic hand dynamometer (SH5001, Saehan Corporation, Korea) on the dominant hand. Briefly, the participants sat comfortably on a chair with no armrests, with the elbow flexed at 90° and the forearm in the intermediate position between pronation and supination. They were then instructed to perform three maximum voluntary contractions separated by a 1-minute interval. The tests followed the standards of the American Society of Hand Therapists (Crosby et al. 1994). The final result was the highest recorded value among the three measurements.

Spirometry, diffusing capacity for carbon monoxide (DLco) measurement, and respiratory muscle strength were performed on HD CPL equipment (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, USA) using the American Thoracic Society / European Respiratory Society recommendation (Miller et al., 2005). Reference values were obtained through national predicted equations (Pereira et al., 2007; Neder et al.,

1999a; Neder et al., 1999b), and the results were expressed as percentages of predicted values.

The GA-T (Fig. 1) was performed as previously described (Skumlien et al., 2006). It consists of carrying a backpack weighing 2.5 kg for women and 5 kg for men while completing a circuit of the following activities: from a sitting position, the individual stands up and walks along a 10-m-long flat course, up two steps and down two steps of a staircase (17 cm high X 27 cm long) at the midpoint of the course. The 2.5-kg weight simulates the weight of a supplemental oxygen unit (which may be used to replace the weight when appropriate); this makes it possible to include oxygen in future tests without affecting the integrity of the test. At the end of the course, the individual faces two shelves; three objects weighing 1 kg each are placed on the top shelf (at shoulder height). The individual is instructed to move them one at a time to the bottom shelf (at waist height) and, subsequently, to the floor; then, the individual is asked to move the objects back to the bottom shelf and subsequently to the top shelf. Next, the individual turns around, walks back over the stairs to the chair, and immediately starts the next lap by standing up again and completing the same circuit. To complete the test, the individual must complete five laps as quickly as possible. The participants' performance of the test was recorded using a GoPro HERO 5 Black digital camera (GoPro, Inc., San Mateo, CA, USA) strategically placed to provide a full view of the entire 10-m circuit and its components (the chair, stairs and shelves). The protocol was performed two times, separated by 30 min or until signs and symptoms returned to baseline, and the shortest GA-T was used for the analysis (Tufanin et al., 2014; Gulart et al., 2017a; Reis et al., 2018). We considered manual time the specific time spend on hand activity, that is, the time from the moment when the participant touched the first object until the moment when the last object was moved back to the top shelf.

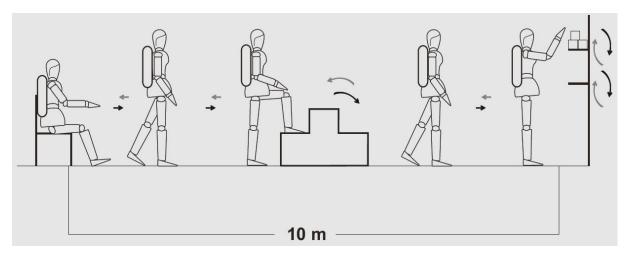


Fig. 1. Schematic representation of the Glittre Activities of Daily Living-test.

2.3. Statistical analysis

Nonparametric methods were applied because all variables did not present normal distribution (Gaussian) according to the rejection of the hypothesis of normality by the Shapiro-Wilk test in at least one of the two groups (scleroderma group or CG). The results were expressed as median values and interquartile ranges or as frequencies (percentages). The scleroderma group was compared to the CG using the Mann-Whitney test in the case of numerical variables and Fisher's exact test when the variables were categorical. The Spearman correlation coefficient was used to evaluate the association between variables (rs). The data analysis was performed using SAS 6.11 software (SAS Institute, Inc., Cary, NC, USA). Differences were considered statistically significant at P < 0.05.

3. Results

Among the 40 patients evaluated for inclusion in the study, seven were excluded for the following reasons: refusal to participate in the study (n = 4); difficulty walking (n = 2); and history of orthopaedic surgery (n = 1). The median age was 48 (33–60) years. Twenty-five patients had the diffuse form of the disease and eight had the limited form. Seven patients had a history of smoking, 12 patients had hypertension, and three patients were diabetic. Forced vital capacity (FVC) and carbon monoxide diffusing capacity (DLco) were lower than 80% of the predicted value in 20 and 21 women with scleroderma, respectively. The women with scleroderma had significantly higher CHFS and SHAQ-DI scores and lower IHGS values than the controls (all with P < 0.0001).

For the GA-T, the median values for total time (253 (205–332) vs. 181 (151–204), P < 0.0001), manual time (143 (121–199) vs. 88 (61–101), P < 0.0001), and the manual time/total time ratio (56.8 (51.9–62.2) vs. 49.4 (41.7–53.3), P < 0.0001) were higher in the women with scleroderma than in the controls. Using the Brazilian predicted values for healthy individuals with the same anthropometric characteristics, the total time required by the women with scleroderma to perform the multiple tasks of the GA-T was approximately 44% longer than expected. Ten women with scleroderma showed a \geq 4% drop in peripheral oxygen saturation (SpO₂) during the GA-T, which did not occur in any of the controls. The anthropometric data, physical capacity, handgrip strength, pulmonary function and GA-T scores of both groups are outlined in **Table 1**.

Table 1. Anthropometry, physical capacity, handgrip strength, pulmonary function, and Glittre ADL-test of scleroderma and control groups.

Variable	Scleroderma group	Control group	<i>P</i> -value
	(n = 33)	(n = 30)	
Anthropometry			
Age (years)	48 (33–60)	42.5 (30–52)	0.11
Weight (kg)	68 (56.5–76.5)	67.3 (58.8–72)	0.59
Height (cm)	161 (157–165)	162 (155–166)	0.62
Body mass index (kg/m²)	26.2 (22–31)	24.9 (22–29)	0.45
CHFS (points)	13 (6.30–41)	0 (0–0)	< 0.0001
SHAQ-DI (points)	1.38 (0.56–1.81)	0 (0–0)	< 0.0001
IHGS (kgf)	18 (13.5–22)	29.5 (26–34.5)	< 0.0001
Lung function			
FVC (% predicted)	72 (54–90.5)	-	-
DLco (% predicted)	62 (44–104)	-	-
FVC/DLco ratio (%)	1.50 (1–5)	-	-
MIP (% predicted)	68 (58–88.5)	-	-
MEP (% predicted)	53 (46–64)	-	-
Glittre ADL-test			
Total time (s)	253 (205–332)	181 (151–204)	< 0.0001

144 (126–180)	107 (89–116)	< 0.0001
143 (121–199)	88 (61–101)	< 0.0001
56.8 (51.9–62.2)	49.4 (41.7–53.3)	< 0.0001
1.52 (1–5)	1 (1–1.25)	0.036
0 (0)	15 (50)	0.01
5 (15.2)	3 (10)	0.13
28 (84.8)	12 (40)	0.02
	143 (121–199) 56.8 (51.9–62.2) 1.52 (1–5) 0 (0) 5 (15.2)	143 (121–199) 88 (61–101) 56.8 (51.9–62.2) 49.4 (41.7–53.3) 1.52 (1–5) 1 (1–1.25) 0 (0) 15 (50) 5 (15.2) 3 (10)

Data represent median (interquatile range) or number (percentage). CHFS: Cochin Hand Functional Scale; SHAQ-DI: Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index; IHGS: isometric handgrip strength; FVC: forced vital capacity; DLco: diffusing capacity for carbon monoxide; MIP: maximal inspiratory pressure; MEP: maximal expiratory pressure; SpO₂: peripheral oxygen saturation.

We also evaluated associations between the GA-T measurements and physical capacity parameters and handgrip strength (Table 2 and Fig. 2). The strongest correlations were observed between manual time and physical capacity measurements involving activities performed with the hands: CHFS ($r_s = 0.70$, P < 0.0001) and SHAQ-DI ($r_s = 0.73$, P < 0.0001). In addition, we observed no significant correlations between the GA-T time measurements and pulmonary function parameters; however, the drop in SpO₂ during the GA-T was significantly correlated with the FVC ($r_s = -0.58$, P = 0.0004), DLco ($r_s = -0.62$, P = 0.0001) and FVC/DLco ratio ($r_s = 0.41$, P = 0.018).

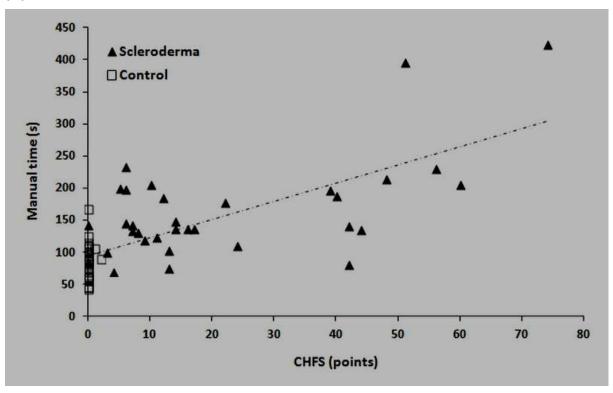
Table 2. Spearman's correlation coefficients for Glittre ADL-test parameters, physical capacity, and handgrip strength.

	CHFS		SHAQ-DI		IHGS	
	rs	<i>P</i> -value	r s	<i>P</i> -value	rs	<i>P</i> -value
Total time	0.58	< 0.0001	0.65	< 0.0001	-0.49	< 0.0001
Manual time	0.70	< 0.0001	0.73	< 0.0001	-0.67	< 0.0001
Manual time / total time ratio	0.51	< 0.0001	0.53	< 0.0001	-0.67	< 0.0001
ΔSpO_2	0.04	0.82	0.12	0.51	-0.06	0.75

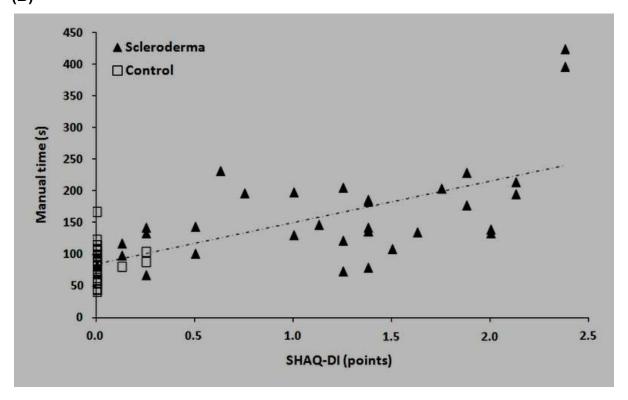
CHFS: Cochin Hand Functional Scale; SHAQ-DI: Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index; IHGS: isometric handgrip strength; SpO₂: peripheral oxygen saturation.

Fig. 2. Relationship of manual time with the Cochin Hand Functional Scale (CHFS) $(r_s = 0.70, P < 0.0001)$ **(A)**, the Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index (SHAQ-DI) $(r_s = 0.73, P < 0.0001)$ **(B)**, and the isometric handgrip strength (IHGS) $(r_s = -0.67, P < 0.0001)$ **(C)**.

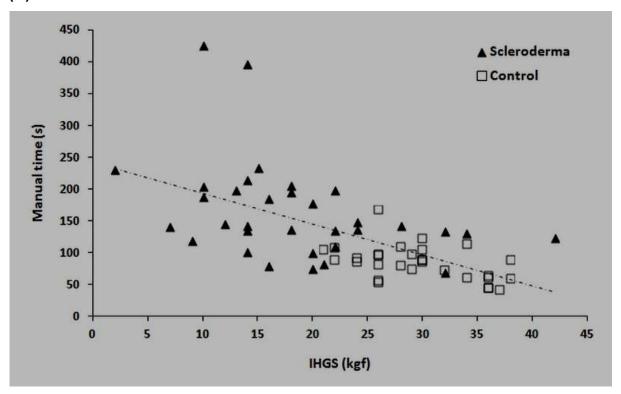
(A)



(B)



(C)



4. Discussion

In rheumatic diseases, outcomes based on the patient's perspective, such as functional capacity, are as important to many patients as survival. Thus, disability measures have gradually been included in the evaluation of patients with rheumatic diseases. Accordingly, the present study evaluated the applicability of the GA-T in women with scleroderma because this measure is a more complete test of functional capacity that better mimics situations experienced in ADLs, thus more reliably portraying the burden experienced by the patient. The main findings of the present study were that women with scleroderma need more time to complete the GA-T than controls, mainly because of the greater difficulty in performing the shelves manual task. Both the CHFS and IHGS were correlated with the time required to move the objects between shelves during the GA-T. The SHAQ-DI was associated with the total time and with the time required to move the objects between shelves during the GA-T. Furthermore, ΔSpO_2 during the GA-T was correlated with pulmonary function measures. To our knowledge, this is the first study to evaluate the applicability of the GA-T in women with scleroderma.

Functional capacity and ADL limitations are better predicted by global tests that reproduce daily activities than by tests that focus on isolated components of

functional activity. Accordingly, the GA-T was designed to provide a broader and more representative objective assessment of functionality using activities similar to ADLs. In the present study, we observed that women with scleroderma had greater difficulty completing the GA-T, requiring more time to perform the tasks than the controls. In addition, these patients required 44% longer than expected for healthy individuals of the same population with the same anthropometric characteristics when analysing reference values. Because individuals with scleroderma present with various types of damage that can adversely affect their performance on the GA-T, including musculoskeletal disorders and cardiopulmonary involvement (Alhajeri et al., 2015; Varga and Hinchcliff, 2014), we believe that the multisystemic involvement of scleroderma contributed to our results to varying degrees.

Although several tests are available to assess the functionality of patients with scleroderma, few involve upper limb mobility, which is essential for ADLs. In the present study, we observed that the women with scleroderma spent approximately 57% of the total time on the GA-T moving objects between shelves, in contrast to the controls, who spent only 49% of the total time on the manual activities. In addition, the major difficulty reported by the patients with scleroderma at the end of the GA-T was the task of moving objects between shelves. Similar to our results, Karloh et al. (2014) observed that patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), a condition that can significantly impair upper limb function, spent 50-65% of the total time on the GA-T exclusively on the task of moving objects between shelves. Also in line with our results, a recent study demonstrated that physiological responses differ among the multiple tasks of the GA-T and that, although the activities of walking and moving objects between shelves induce similar physiological responses, 63% of the patients with COPD reported greater difficulty performing the task of moving objects between shelves (Gulart et al., 2017b). Although the lower limbs have an impact on exercise and basic activities such as walking, upper limb activities increase the metabolic demand and activity of various muscle groups (Miranda et al., 2011). Thus, because it involves activities that require both lower and upper limb performance, including the task that combines moving objects between shelves with movements such as bending over and lifting the upper limbs without support, we believe that the GA-T may be useful in clinical practice to evaluate subjects with scleroderma, providing important information from a functional standpoint.

Since scleroderma almost always involves the hands and these changes interfere with the performance of everyday tasks to varying degrees, a specific tool is necessary for assessing hand disability. In this context, we used the CHFS, which is a self-administered, easy and fast questionnaire with excellent reproducibility (Levis et al., 2016). We observed a significant difference in CHFS scores between the women with scleroderma and the controls and, importantly, the CHFS was strongly correlated with the time spent moving objects between shelves during the GA-T. In scleroderma, impaired hand function due to overlapping Raynaud's phenomenon, arthralgia, arthritis, tenosynovitis, finger amputations, carpal tunnel syndrome, calcinosis, contractures and deformities is characterised by decreased mobility and dexterity (Avouac et al., 2010; Sandqvist et al., 2004; Ingegnoli et al, 2010) and therefore has a strong impact on ADLs, as our results show. Because the degree of hand function impairment is associated with disease severity and progression (Torok et al., 2010), we believe that the GA-T may be highly useful in the follow-up of patients with scleroderma. It should be noted that although impaired hand function is a key component of overall disability in scleroderma, hand disability evaluation using specific instruments is unfortunately not yet routinely included among the measures used in the clinical evaluation of these patients (Ingegnoli et al., 2008).

Individuals with scleroderma may present with muscle involvement in the form of myositis or disuse myopathy, manifesting as varying degrees of muscle weakness and atrophy (Lima et al., 2015). Similar to the study by Justo et al. (2017), we observed a significant difference in IHGS between women with scleroderma and controls. We also observed a significant correlation between IHGS and the time spent moving objects between shelves during the GA-T. Because muscle weakness may be a modifiable risk factor for the functional capacity of patients with scleroderma through treatment, the relationship between IHGS and GA-T manual time is clinically relevant. In addition, we observed that scores on the SHAQ-DI, a musculoskeletal function questionnaire that assesses the disease's impact on physical capacity and disability, was correlated with the both total time and the time spent moving objects between shelves during the GA-T. Since the SHAQ-DI includes questions related to both fine upper limb movements and lower limb motor activities (Bruce & Fries, 2003), it should indirectly reflect the various types of ADLs included in the GA-T. Importantly, the SHAQ-DI has been recently used for the follow-up of subjects with scleroderma, showing a relationship between worsened SHAQ-DI and

decreased hand function (Peytrignet et al., 2018); thus, because the SHAQ-DI and the GA-T are closely related, longitudinal studies evaluating changes in GA-T times may enable its incorporation into clinical practice for individuals with scleroderma.

Last, our study showed an association between the drop in SpO₂ during the GA-T and pulmonary function parameters (including FVC and DLco) but not between GA-T time measurements and pulmonary function parameters. Because more than 60% of our sample had poor pulmonary function, a key feature of subjects with scleroderma (Lopes et al., 2017), these correlations may be relevant. Similar to findings for the six-minute walk test, SpO₂ may be more sensitive to major clinical changes than the total time measured during the GA-T (Rizzi et al., 2018).

Demonstrating its strength, this study is the first to show the impact of various scleroderma manifestations on tasks on the GA-T that are similar to ADLs. However, some limitations should be highlighted. First, our sample is small, and the study is cross-sectional. Second, we only evaluated women with scleroderma; however, the vast majority of cases do occur in women (Alhajeri et al., 2015). Third, energy expenditure and level of daily physical activity were not evaluated, and these measures could help explain some of our findings. Despite these limitations, the GA-T may be used for the routine evaluation of ADL performance in people with scleroderma, although more detailed information on the GA-T's validity and responsiveness is required in this population. In addition, the performance of patients with scleroderma on the GA-T must be evaluated against important outcomes such as exercise capacity and health-related quality of life.

5. Conclusion

Using the GA-T, we examined the impact of hand disability and other deficits caused by scleroderma on the performance of tasks similar to ADLs. Our results indicate that patients with scleroderma need more time to perform the GA-T tasks, largely due to greater difficulty performing the shelves manual task. In this study, the time spent moving objects between shelves during the GA-T was associated with hand function, grip strength and level of physical capacity. Because hand disability markedly contributes to overall disability in scleroderma, incorporating the GA-T into the clinical evaluation of scleroderma patients may be important for assessing treatment response and disease progression.

Conflict of interest statement

The author(s) declared no potential conflicts of interest with respect to the authorship and/or publication of this article. No funding for research has been used.

Ethical Approval

The protocol was approved by the Research Ethics Committee of the Augusto Motta University Centre under number CAAE-77203417.1.0000.5235, and written informed consent was obtained from all participants.

Funding

This work was supported by the Conselho Brasileiro de Desenvolvimento Científico e Tecnológico [grant numbers 304625/2016-7 and 155242/2019-9] and the Fundação Carlos Chagas Filho de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro [E-26/202.679/2018].

References

- Alhajeri, H., Hudson, M., Fritzler, M., Pope, J., Tatibouet, S., Markland, J., et al., 2015. 2013 American College of Rheumatology/European League against rheumatism classification criteria for systemic sclerosis outperform the 1980 criteria: data from the Canadian Scleroderma Research Group. Arthritis Care Res. 67 (4): 582–587.
- Avouac, J., Walker, U., Tyndall, A., Kahan, A., Matucci-Cerinic, M., Allanore, Y., et al., 2010. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. J. Rheumatol. 37 (7): 1488–1501.
- Barsotti, S., Stagnaro, C., d'Ascanio, A., Della Rossa, A., 2016. One year in review 2016: systemic sclerosis. Clin. Exp. Rheumatol. 34 Suppl 100 (5): 3–13.
- Brower, L.M., Poole, J.L., 2004. Reliability and validity of the Duruoz Hand Index in persons with systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Rheum. 51 (5): 805–809.
- Bruce, B., Fries, J.F., 2003. The Stanford Health Assessment Questionnaire: dimensions and practical applications. Health Qual. Life Outcomes 1: 20.
- Chiari, A., Sardim, C., Natour, J., 2011. Translation, cultural adaptation and reproducibility of the Cochin Hand Functional Scale questionnaire for Brazil. Clinics 66 (5): 731–736.

- Crosby, C.A., Wehbe, M.A., Mawr, B., 1994. Hand strength: normative values. J. Hand. Surg. Am. 19 (4): 665–670.
- de Oliveira, N.C., Portes, L.A., Pettersson, H., Alexanderson, H., Boström, C., 2017.

 Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: state of the art.

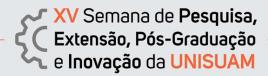
 Musculoskeletal Care. 15 (4): 316–323.
- Deuschle, K., Weinert, K., Becker, M.O., Backhaus, M., Huscher, D., Riemekasten, G., 2011. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. Clin. Exp. Rheumatol. 29 (2 Suppl 65): S53–S59.
- Gulart, A.A., Munari, A.B., Queiroz, A.P., Cani, K.C., Matte, D.L., Mayer, A.F., 2017a.

 Does the COPD assessment test reflect functional status in patients with COPD? Chron. Respir. Dis. 14 (1): 37–44.
- Gulart, A.A., Munari, A.B., Tressoldi, C., Santos, Kd., Karloh, M., Mayer, A.F., 2017b. Glittre-ADL multiple tasks induce similar dynamic hyperinflation with different metabolic and ventilatory demands in patients with COPD. J. Cardiopulm. Rehabil. Prev. 37 (6): 450–453.
- Ingegnoli, F., Galbiati, V., Boracchi, P., Comi, D., Gualtierotti, R., Zeni, S., et al., 2008. Realibility and validity of the Italian version of the hand functional disability scale in patients with systemic sclerosis. Clin. Rheumatol. 27 (6): 743-749.
- Ingegnoli, F., Boracchi, P. Ambrogi, F., Gualtierotti, R., Galbiati, V., Meroni, P.L., 2010. Hand impairment in systemic sclerosis: association of different hand indices with organ involvement. Scand. J. Rheumatol. 39 (5): 393–397.
- Justo, A.C., Guimarães, F.S., Ferreira, A.S., Soares, M.S., Bunn, P.S., Lopes, A.J., 2017. Muscle function in women with systemic sclerosis: association with fatigue and general physical function. Clin. Biomech. 47: 33–39.
- Karloh, M., Karsten, M., Pissaia, F.V., de Araujo, C.L., Mayer, A.F., 2014. Physiological responses to the Glittre-ADL test in patients with chronic obstructive pulmonary disease. J. Rehabil. Med. 46 (1): 88–94.
- LeRoy, E.C., Black, C., Fleischmajer, R., Jablonska, S., Krieg, T., Medsger, T.A. Jr., et al., 1988. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J. Rheumatol. 15 (2): 202–205.
- Levis, A.W., Harel, D., Kwakkenbos, L., Carrier, M.E., Mouthon, L., Poiraudeau, S., et al., 2016. Using optimal test assembly methods for shortening patient-reported

- outcome measures: development and validation of the Cochin Hand Function Scale-6: a Scleroderma Patient-Centered Intervention Network Cohort Study. Arthritis Care Res. 68 (11): 1704–1713.
- Lima, T.R., Guimarães, F.S., Carvalho, M.N., Sousa, T.L., Menezes, S.L., Lopes, A.J., 2015. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. Braz. J. Phys. Ther. 19 (2): 129–136.
- Lopes, A.J., Justo, A.C., Ferreira, A.S., Guimaraes, F.S., 2017. Systemic sclerosis: association between physical function, handgrip strength and pulmonary function. J. Bodyw. Mov. Ther. 21 (4): 972–977.
- Lóránd, V., Czirják, L., Minier, T., 2014. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. Presse Med. 43 (10 Pt 2): e315–e328.
- Miller, M.R., Hankinson, J., Brusasco, V., Burgos, F., Casaburi, R., Coates, A., et al., 2005. Standardization of spirometry. Eur Respir J. 26 (2): 319–338.
- Miranda, E.F., Malaguti, C., Corso, S.D., 2011. Peripheral muscle dysfunction in COPD: lower limbs versus upper limbs. J. Bras. Pneumol. 37 (3): 380–388.
- Mouthon, L., Mestre-Stanislas, C., Bérezné, A., Rannou, F., Guilpain, P., Revel, M., et al., 2010. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. Ann. Rheum. Dis. 69 (1): 214–217.
- Neder, J.A., Andreoni, S., Peres, C., Nery, L.E., 1999a. Reference values for lung function tests. III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). Braz J Med Biol Res. 32 (6): 729–737.
- Neder, J.A., Andreoni, S., Lerario, M.C., Nery, L.E., 1999b. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. Braz J Med Biol Res. 32 (2): 719–727.
- Pereira, C.A.C., Sato, T., Rodrigues, S.C., 2007. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. J Bras Pneumol. 33 (4): 397–406.
- Peytrignet, S., Denton, C.P., Lunt, M., Hesselstrand, R., Mouthon, L., Silman, A., Pan, X., et al., 2018. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. Rheumatology 57 (2): 370–381.
- Rannou, F., Poiraudeau, S., Berezne, A., Baubet, T., Le-Guern, V., Cabane, J., et al., 2007. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment

- Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. Arthritis Care Res. 57 (1): 94–102.
- Reis, C.M.D., Karloh, M., Fonseca, F.R., Biscaro, R.R.M., Mazo, G.Z., Mayer, A.F., 2018. Functional capacity measurement: reference equations for the Glittre Activities of Daily Living test. J. Bras. Pneumol. 44 (5): 370–377.
- Rizzi, M., Radovanovic, D., Santus, P., Airoldi, A., Frassanito, F., Vanni, S., et al., 2018. Usefulness of six-minute walk test in systemic sclerosis. Clin. Exp. Rheumatol. 36 (Suppl 113): 161–167.
- Sandqvist, G., Eklund, M., Akesson, A., Nordenskiöld, U., 2004. Daily activities and hand function in women with scleroderma. Scand. J. Rheumatol. 33 (2): 102–107.
- Skumlien, S., Hagelund, T., Bjørtuft, O., Ryg, M.S., 2006. A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients. Respir. Med. 100 (2): 316–323.
- Torok, K.S., Baker, N.A., Lucas, M., Domsic, R.T., Boudreau, R., Medsger, T.A. Jr., 2010. Reliability and validity of the delta finger-to-palm (FTP), a new measure of finger range of motion in systemic sclerosis. Clin Exp Rheumatol. 28(2 Suppl 58):S28-S36.
- Tufanin, A., Souza, G.F., Tisi, G.R., Tufik, S., de Mello, M.T., Nascimento, A.O., et al., 2014. Cardiac, ventilatory, and metabolic adjustments in chronic obstructive pulmonary disease patients during the performance of Glittre activities of daily living test. Chron. Respir. Dis. 11(4): 247–255.
- van den Hoogen, F., Khanna, D., Fransen, J., Johnson, S.R., Baron, M., Tyndall, A., et al., 2013. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum. 65 (11): 2737–2747.
- Varga, J., Hinchcliff, M., 2014. Connective tissue diseases: systemic sclerosis: beyond limited and diffuse subsets? Nat. Rev. Rheumatol. 10 (4): 200–202.

6.2. Pôster



AVALIAÇÃO FUNCIONAL EM MULHERES COM ESCLEROSE SISTÊMICA DURANTE O TESTE DE AVD-GLITTRE

Jéssica Gabriela Messias Oliveira; Beatriz Luiza Pinheiro Alves Azevedo; Carolina Pontes Nonato; Agnaldo José Lopes

Introdução: A esclerose sistêmica (ES) é uma doença crônica, autoimune, de etiologia desconhecida, que atinge mais o sexo feminino. É caracterizada por alteração esclerodérmica da pele com endurecimento, vasculopatia e fibrose de órgãos internos. As manifestações cutâneas, osteomioarticulares e cardiorrespiratórias são condições reconhecidas na ES que acarretam impacto na capacidade funcional, qualidade de vida e prejuízos na execução das atividades de vida diária (AVD). Embora a ES seja amplamente estudada ao longo dos anos, ainda existem lacunas científicas a serem preenchidas. Dentre elas, está a melhor compreensão dos indicadores que influenciam a capacidade funcional. Diversos testes têm sido realizados para avaliar a funcionalidade na ES. Contudo, poucos utilizam a mobilidade dos membros superiores, que é imprescindível para as AVD. O objetivo do estudo foi avaliar a capacidade funcional em mulheres com ES durante as AVD simuladas e, adicionalmente, correlacionar a força muscular periférica com a capacidade funcional e qualidade de vida.

Materiais Métodos: Estudo transversal, com avaliação quantitativa dos dados amostrais que indivíduos do sexo feminino diagnosticados com ES em (n=14) e também um grupo



ambulatorial Figura 1. Representação do teste de AVD-Glittre.

de indivíduos controles do sexo feminino (n=13) constituído por voluntárias saudáveis, pareadas por idade, peso, altura, índice de massa corporal (IMC) e carga tabágica. As participantes foram submetidas ao teste de AVD-Glittre, dinamometria manual e aos questionários Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) e Cochin Hand Functional Scale (CHFS).

Resultados: Os grupos não diferiam quanto à idade, peso, altura, IMC e carga tabágica (Tabela 1). Verificou-se que, em entre os grupos, as pacientes com ES obtiveram maior pontuação nos questionários de CHFS e HAQ-DI (Tabela 2). Em relação à dinamometria manual, a força muscular do grupo controle foi estatisticamente maior do que a do grupo ES (t=4,256; p<0,001). Comparando o desempenho entre os dois grupos no teste de AVD-Glittre, verificou-se que as participantes com ES obtiveram desempenho inferior ao grupo controle (Tabela 3).

Tabela 1. (Caracterização da amostra	

	Idade (anos)		Peso (kg)		Altura (m)		IMC (kg/m²)		Carga tabágica (maços-ano)	
	Controle	ES	Controle	ES	Controle	ES	Controle	ES	Controle	ES
N	13	14	13	14	13	14	13	14	4	4
Média	38	46	63,9	64,2	1,60	1,61	25,1	24,7	26,3	10,5
Mediana	37	46	60	63,5	1,61	1,62	22,8	24,9	27,5	10
DP	15	17	11,5	15,4	0,05	0,07	5,6	5,6	13,8	8,4
Mínimo	20	19	47,2	40	1,52	1,50	19,1	16,9	10	2
Máximo	72	73	90	91	1,68	1,73	38,9	35,1	40	20
t	-1,40	403 -0,06		53 -0,549		0,229		1,951		
р	0,17	3	0,95	0	0,58	В	0,821		0,099	

No grupo ES (Tabela 4), verificou-se moderada correlação positiva entre o tempo despendido no teste de AVD-Glittre, a pontuação questionário (rô=0,584; p=0,036) e a pontuação no HAQ-DI (rô=0,654; p=0,018). Entretanto, 0 tempo despendido no teste de AVD-Glittre não correlacionou com a força de preensão manual. Entre questionários capacidade funcional das mãos e de qualidade de vida, houve forte correlação p=0,001). Entretanto, os questionários não se correlacionaram com a variável força muscular.

Conclusão: Mulheres com apresentam pior desempenho que mulheres

saudáveis no teste de AVD-Glittre. Há correlação entre o tempo despendido no teste de AVD-Glittre com a capacidade funcional e qualidade de vida.

	CHFS		HAQ-DI		OI Força ma (kgf)	
	Controle	ES	Controle	ES	Controle	ES
N	13	14	13	14	13	14
Média	0	23	0,01	1,21	27	19
Mediana	0	14	0	1,31	26	20
DP	0	23	0,04	0,8	4	6
Mínimo	0	0	0	0	21	10
Máximo	0	74	0,13	2,4	36	32
			u=7,50	00	t=4,25	6
			p<0,00	01	p<0,00)1

	Tempo tarei (s)		Tempo total (s)		
	Controle	ES	Controle	ES	
(N) avaliado	13	13	13	13	
(N) não avaliado	0	1	0	1	
Média	87	132	170	249	
Mediana	90	110	167	203	
DP	17	58	33	109	
Mínimo	55	69	108	143	
Máximo	108	260	232	522	
ı	44		46		
0	0,04	10	0,0	25	

Tabela 4. Correlação entre força manual, capacidade

	rô de Spearman	р
Teste de AVD-Glittre – CHFS	0,584	0,036
Teste de AVD-Glittre – HAQ-DI	0,654	0,018
Teste de AVD-Glittre – Força manual (kgf)	-0,075	0,809
Teste de AVD-Glittre – Idade (anos)	0,608	0,027
CHFS – HAQ-DI	0,775	0,001
CHFS – Força manual (kgf)	-0,293	0,309
HAQ-DI – Força manual (kgf)	0,435	0,120
ES: esclerose sistèmica; Teste de AVD-Glittre: test CHFS: Cochin Hand Function Scale e HAQ-DI: Disability Index. Valor de α igual a 5%.		

- 1. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an ACR-EULAR collaborative initiale. Arthritis Rheumatism. 2013;65(11):2737-2747.
- Rheumatism. 2013;65(11):2737-2747.

 2. Sandqvist G, Eklund M, Akesson A, Nordenskiöld U. Daily activities and hand function in women with scleroderma. Scand J Rheumatol. 2004;33(2):102-107.

 3. Lóránd V, Czirják L, Minier T. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. Presse Med. 2014;43(10 Pt 2):315-328.

 4. Barsotti S, Stagnaro C, d'Ascanio A, Della Rossa A. One year in review 2016: systemic sclerosis. Clin Exp Rheumatol. 2016;100(5):3-13.

- 5. Skumlien S, Hagelund T, Bjørtuft O, Ryg MS. A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients. Respir Med. 2006;100(2):326-323.







7. CONCLUSÕES

- As medidas de CVF e DLco estiveram abaixo do valor previsto em mulheres com esclerodermia.
- As mulheres com esclerodermia apresentaram maiores pontuações no CHFS e SHAQ-DI e menores valores na dinamometria manual quando comparadas ao grupo controle.
- Em relação ao teste de AVD-Glittre, as medianas dos valores de tempo total, tempo manual e relação entre o tempo manual/tempo total foram maiores nas mulheres com esclerodermia em comparação ao grupo controle.
- Utilizando os valores previstos brasileiros para indivíduos saudáveis com as mesmas características antropométricas, o tempo total para realizar as múltiplas tarefas do teste de AVD-Glittre do grupo com esclerodermia foi aproximadamente 44% maior que o tempo esperado para completá-lo.
- Dez mulheres com esclerodermia apresentaram queda ≥ 4% na SpO₂ durante o teste de AVD-Glittre, fato este que não ocorreu em nenhuma das participantes do grupo controle.
- Houve forte relação entre o tempo manual e as medidas de capacidade física envolvendo atividades com as mãos: CHFS e SHAQ-DI.
- Foi observada correlação entre a queda da SpO₂ durante o teste de AVD-Glittre e os parâmetros de função pulmonar (incluindo CVF e DLco), mas não entre as medidas de tempo fornecidas pelo teste de AVD-Glittre e os parâmetros de função pulmonar.

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A escolha do objeto de estudo se deu pelo fato da esclerodermia ter sido amplamente estudada ao longo dos anos e a compreensão dos indicadores que influenciam a capacidade funcional ainda apresentar lacunas a serem preenchidas. Adicionalmente, a crescente utilização do teste de AVD-Glittre como instrumento de avaliação da capacidade que pode retratar com maior fidedignidade a sobrecarga sofrida pelo paciente com esclerodermia no seu dia-a-dia, uma vez que mimetiza melhor as situações vividas nas AVD.

No que tange aos achados e suas implicações para a pesquisa e para a prática clínica de pacientes com esclerodermia, pode-se afirmar que a compreensão do tema foi ampliada. Na amostra estudada, o teste de AVD-Glittre demonstrou ser capaz de diferenciar indivíduos com esclerodermia de indivíduos saudáveis. Os resultados indicam que mulheres com esclerodermia precisam de mais tempo para realizar as atividades incorporadas no teste de AVD-Glittre, em grande parte devido a uma maior dificuldade para realizar a tarefa das prateleiras. Neste estudo, o tempo despendido para a realização da tarefa das prateleiras durante o teste de AVD-Glittre foi associado com a capacidade funcional da mão, a força de preensão manual e o nível de função física.

Cabe ressaltar que há necessidade de informações mais detalhadas sobre a validade e responsividade do teste de AVD-Glittre na esclerodermia. Devido ao gasto energético e o nível de atividade física de vida diária não terem sido avaliados, e estas medidas auxiliariam na explicação de alguns dos nossos achados, o teste de AVD-Glittre parece ser um instrumento potencial para ser usado na prática rotineira do desempenho de AVD em pessoas com esclerodermia. Outro aspecto a destacar como limitação do estudo é a natureza do estudo ser transversal e o tamanho pequeno da amostra formada exclusivamente por mulheres, embora a grande maioria dos casos de esclerodermia ocorra em mulheres.

Finalmente, ao relacionar o fato de que na esclerodermia a deficiência da mão é um reconhecido contribuinte para a incapacidade geral, a incorporação do teste de AVD-Glittre na avaliação clínica destes pacientes pode ser importante para avaliar a resposta ao tratamento e a progressão da doença. Para isto, haverá necessidade de futuros estudos controlados e randomizados que visem confirmar estas hipóteses.

9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abdel-Magied RA, Lotfi A, AbdelGawad EA. Magnetic resonance imaging versus musculoskeletal ultrasonography in detecting inflammatory arthropathy in systemic sclerosis patients with hand arthralgia. Rheumatology International 2013;33(8):1961-1966.
- Alhajeri H, Hudson M, Fritzler M, Pope J, Tatibouet S, Markland J, et al. 2013 American College of Rheumatology/European League against rheumatism classification criteria for systemic sclerosis outperform the 1980 criteria: data from the Candian Scleroderma Research Group. Arthritis Care & Reserch 2015;67(4):582-587.
- American Thoracic Society. Standardization of spirometry—1987 update. Statement of the American Thoracic Society. The American Review of Respiratory Disease 1987;136(5):1285-1298.
- American Thoracic Society. Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS Statement: Guidelines for the Six-Minute Walk Test. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2002;166(1):111-117.
- Araújo FC, Camargo CZ, Kayser C. Validation of the ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in patients with early scleroderma. Rheumatology International 2017;37(11):1825-1833.
- Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A, Matucci-Carinic M, Allanore Y. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. The Journal of Rheumatology 2010;37(7):1488-1501.
- Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of sistemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, maliganancy and environment triggers. Current Opinion in Rheumatology 2012;24(2):165-170.
- Barnett A, Miller M, Littlejohn G. The diagnosis and classification of scleroderma (systemic sclerosis). Postgraduate Medical Journal 1988;64(748):121-125.
- Barsotti S, Stagnaro C, d'Ascanio A, Della Rossa A. One year in review 2016: systemic sclerosis. Clinical and Experimental Rheumatology 2016;100(5):3-13.

- Bellando-Randone S, Guiducci S, Matucci-Cerinic M. Very early diagnosis of systemic sclerosis. Polish Archives of Internal Medicine Wewnętrznej 2012;122(1):18-23.
- Bellando-Randone S, Matucci-Cerinic M. Very early systemic sclerosis and presystemic sclerosis: definition, recognition, clinical relevance and future directions. Current Rheumatology Reports 2017;19(10):65.
- BloÈû S, Klemann C, Rother AK, Mehmecke S, Schumacher U, MuÈcke M, et al. Diagnostic needs for rare diseases and shared pre-diagnostic phenomena: results of a German-wide expert Delphi survey. Plos One 2017;12(2):1-12.
- Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. Medicine and Science in Sports and Exercise 1982;14(5):377-381.
- Boutou AK, Pitsiou GG, Siakka P, Dimitroulas T, Paspala A, Sourla E, et al. Phenotyping exercise limitation in systemic sclerosis: the use of cardiopulmonar exercise testing. Respiration 2016;91(2):115-123.
- Brasil. Ministério da Saúde. Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa Envolvendo Seres Humanos. Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, em 12 de dezembro de 2012. Diário Oficial da União, Poder Executivo, Brasília, 13 jun. 2013. Seção 1, n.º 112, p.59-62.
- Brasil. Portaria n.º 199 de 30 de janeiro de 2014 do Ministério da Saúde. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Diário Oficial da União, Poder Executivo, Brasília, 12 fev. 2014. Seção 1, n.º 30, p.44-54.
- Brower LM, Poole JL. Reliability and validity of the Duruoz Hand Index in persons with systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis & Rheumatism 2004;51(5):805-809.
- Bruce B, Fries JF. The Health Assessment Questionnaire (HAQ). Clinical and Experimental Rheumatology 2005;23(5 Suppl 39):S14-S18.
- Bui KL, Nyberg A, Maltais F, Saey D. Function tests in chronic obstructive pulmonary disease, part 2: measurement properties. Annals of the American Thoracic Society 2017;14(5):785-794.
- Calik-Kutukcu E, Arikan H, Saglam M, Vardar-Yagli N, Oksuz C, Inal-Ince D, et al.

 Arm strength training improves activities of daily living and occupational

- performance in patients with COPD. The Clinical Respiratory Journal 2017;11(6):820-832.
- Chiari A, Sardim C, Natour J. Translation, cultural adaptation and reproducibility of the Cochin Hand Functional Scale questionnaire for Brazil. Clinics 2011;66(5):731-736.
- Corrêa KS, Karloh M, Martins LQ, dos Santos K, Mayer AF. Can the Glittre ADL test differentiate the functional capacity of COPD patients from that of healthy subjects? Brazilian Journal of Physical Therapy 2011;15(6):467-473.
- de Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, Alexanderson H, Boström C. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: state of the art. Musculoskeletal Care 2017;15(4):316–323.
- Del Rosso A, Maddali-Bongi S, Sigismondi F, Miniati I, Bandinelli F, Matucci-Cerinic M. The Italian version of the Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) test: evidence for its validity and reliability. Clinical and Experimental Rheumatology 2010;28(5 Suppl 62):S42-S47.
- Denton CP, Hughes M, Gak N, Vila J, Buch MH, Chakravarty K, et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. Rheumatology 2016;55(10):1906-1910.
- Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D, Riemekasten G. Sixminute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. Clinical and Experimental Rheumatology 2011;29(65):53-59.
- Dos Santos K, Gulart AA, Munari AB, Cani KC, Mayer AF. Reproducibility of ventilatory parameters, dynamic hyperinflation, and performance in the Glittre-adl test in COPD patients. COPD: Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease 2016;13(6):700-705.
- Elhai M, Guerini H, Bazeli R, Avouac J, Freire V, Drapé JL, et al. Ultrasonographic hand features in systemic sclerosis and correlates with clinical, biologic, and radiographic findings. Arthritis Care & Research 2012;64(8):1244-1249.
- Fernandes-Andrade AA, Britto RR, Soares DCM, Velloso M, Pereira DAG. Evaluation of the Glittre-ADL test as an instrument for classifying functional capacity of individuals with cardiovascular diseases. Brazilian Journal of Physical Therapy 2017;21(5):321-328.

- Ferraz MB, Oliveira LM, Araújo PM, Atra E, Tugwell P. Crosscultural reliability of the physical ability dimension of the physical ability dimension of the health assessment questionnaire. The Journal of Rheumatology 1990;17(6):813-817.
- Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Toledano C, Meyer O, et al. Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SSc HAQ). Clinical Rheumatology 2005;24(1):3-10.
- Graham BL, Brusasco V, Bugos F, Cooper BG, Jensen R, Kendrick A, et al. 2017 ERS/ATS standards for single-breath carbono monoxide uptake in the lung. European Respiratory Society 2017;49(1):1600016.
- Gulart AA, Munari AB, Dos Santos K, Tressoldi C, Karloh M, Mayer AF. Physiological responses and dynamic hyperinflation induced by unsupported arm activities involved in multiple-task activities of daily living test in patients with COPD. Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention 2018a;38(6):E12-E15.
- Gulart AA, Munari AB, Klein SR, Santos da Silveira L, Mayer AF. The Glittre-ADL test cut-off point to discriminate abnormal functional capacity in patients with COPD. COPD: Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease 2018b;15(1):73-78.
- Hachulla E, Launay D. Diagnosis and classification of systemic sclerosis. Clinical Reviews in Allergy & Immunology 2011;40(2):78-83.
- Heikkinen E. What are the main risk factors disability in old age and how can disability be prevented? WHO Regional Office for Europe (Health Evidence Network report). 2003; http://www.euro.who.int/document/E82970.pdf.
- Helmick CG, Felson DT, Lawrence RC, Gabriel S, Hirsch R, Kwoh K, et al. Estimates of the prevalence of arthritis and other rheumatic conditions in the United States. Part I. Arthritis & Rheumatism 2008;58(1):15-25.
- Horimoto AM, Matos EM, Costa MR, Takahashi F, Rezende MC, Konamata LB, et al. Incidência e prevalência de esclerose sistêmica em Campo Grande, Estado de Mato Grosso do Sul, Brasil. Revista Brasileira de Reumatologia 2017;57(2):107-114.
- José A, Corso SD. Patients hospitalized for community-acquired pneumonia present reduced functional performance. Brazilian Journal of Physical Therapy 2013;17(4):351-358.

- José A, Dal Corso S. Reproducibility of the six-minute walk test and Glittre ADL-test in patients hospitalized for acute and exacerbated chronic lung disease. Brazil Journal of Physical Therapy 2015;19(3):235-242.
- Karloh M, Karsten M, Pissaia FV, de Araujo CL, Mayer AF. Physiological responses to the Glittre-adl test in patients with chronic obstructive pulmonar disease. Journal of Rehabilitation Medicine 2014;46(1):88-94.
- Karloh M, Araujo CL, Gulart AA, Reis CM, Steidle LJ, Mayer AF. The Glittre-ADL test reflects functional performance measured by physical activities of daily living in patients with chronic obstructive pulmonar disease. Brazilian Journal of Physical Therapy 2016;20(3):223-230.
- Khanna D, Kowal-Bielecka O, Khanna PP, Lapinska A, Asch SM, Wenger N, et al. Quality indicator set for systemic sclerosis. Clinical and Experimental Rheumatology 2011;29(2 Suppl 65):S33-S39.
- Le Guern V, Mahr A, Mouthon L, Jeanneret D, Carzon M, Guillevin L. Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county. Rheumatology 2004;43(9):1129-1137.
- Levis AW, Harel D, Kwakkenbos L, Carrier ME, Mouthon L, Poiraudeau S, et al. Using optimal test assembly methods for shortening patient-reported outcome measures: development and validation of the Cochin Hand Function Scale-6: a Scleroderma Patient-Centered Intervention Network Cohort Study. Arthritis Care & Research 2016;68(11):1704–1713.
- Lima TR, Guimarães FS, Carvalho MN, Sousa TL, Menezes SL, Lopes A. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. Brazil Journal of Physical Therapy 2015;19(2):129-136.
- Lóránd V, Czirják L, Minier T. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. La Presse Médicale 2014;43(10 Pt 2):315-328.
- Mahler DA, Rosiello RA, Harver A, Lentine T, McGovern JF, Daubenspeck JA. Comparison of clinical dyspnea ratings and psychophysical measurements of respiratory sensation in obstructive airway disease. The American Review of Respiratory Disease 1987;135(6):1229-1233.
- Matucci-Cerinic M, Allanore Y, Czirják L, Tyndall A, Müller-Ladner U, Denton C, et al.

 The challenge of early systemic sclerosis for the EULAR Scleroderma Trial and Reserach group (EUSTAR) community. It is time to cut the Gordian knot

- and develop a prevention or rescue strategy. Annals of the Rheumatic Diseases 2009;68(9):1377-1380.
- Mayes MD. Scleroderma epidemiology. Rheumatic Diseases Clinics of North America 2003;29(2):239-254.
- Mayes MD, Lacey Jr. JV, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, et al. Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. Arthritis & Rheumatism 2003;48(8):2246-2255.
- Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Cassaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. European Respiratory Society 2005;26(2):319-338.
- Mimura Y, Ihn H, Jinnin M, Asano Y, Yamane K, Tamaki K. Clinical and laboratory features of scleroderma patients developing skeletal myopathy. Clinical Rheumatology 2005;24(2):99-102.
- Moinzadeh P, Aberer E, Ahmadi-Simab K, Blank N, Distler J, Fierlbeck G, et al. Disease progression in systemic sclerosis-overlap syndrome is significantly different from limited and diffuse cutaneous systemic sclerosis. Annals of the Rheumatic Diseases 2015;74(4):730-737.
- Monteiro F, Ponce DA, Silva H, Carrilho AJF, Pitta F. Validity and reproducibility of the Glittre adl-test in obese and post-bariatric surgery patients. Obesity Surgery 2017;27(1):110-114.
- Moreira FBR, de Fuccio MB, Ribeiro-Samora GA, Velloso M. Replacement of the 6-min walk test with Glittre ADL test and scores from the PFSDQ-M and HAP questionnaires in the BODE index. Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention 2018;38(3):193-197.
- Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Bérezné A, Rannou F, Guilpain P, Revel M, et al. Impacto f digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. Annals of the Rheumatic Diseases 2010;69(1):214-217.
- Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests.

 III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). Brazilian Journal of Medical and Biological Research 1999a;32(6):729–737.
- Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests.

 II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. Brazilian Journal of Medical and Biological Research 1999b;32(2):719–727.

- Orlandi AC, Cardoso FP, Santos LM, Cruz GV, Jones A, Kyser C, et al. Translation and cross-cultural adaptation of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire to Brazilian Portuguese. São Paulo Medical Journal 2014;132(3):163-169.
- Pereira CAC. Espirometria. Jornal Brasileiro de Pneumologia 2002;28(Suppl 3):S1-S82.
- Pereira CAC, Sato T, Rodrigues SC. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. Jornal Brasileiro de Pneumologia 2007;3(4):397–406.
- Peytrignet S, Denton CP, Lunt M, Hesselstrand R, Mouthon L, Silman A, Pan X, et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. Rheumatology 2018;57(2):370–381.
- Poole JL, Steen VD. The use of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) to determine physical disability in systemic sclerosis. Arthritis Care & Research 1991;4(1):27-31.
- Rannou F, Poiraudeau S, Berezné A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. Arthritis & Rheumatism 2007;57(1):94-102.
- Reis CMD, Karloh M, Fonseca FR, Biscaro RRM, Mazo GZ, Mayer AF. Functional capacity measurement: reference equations for the Glittre Activities of Daily Living test. Jornal Brasileiro de Pneumologia 2018;44(5):370–377.
- Rufino R, Costa CH. Cem anos do teste de difusão ao monóxido de carbono nas doenças pulmonares. Pulmão RJ 2015;24(1):18-32.
- Sandgvist G, Eklund M. Validity of HAMIS: a test of hand mobility in scleroderma. Arthritis Care & Research 2000;13(6):382-387.
- Sandqvist G, Eklund M, Akesson A, Nordenskiöld U. Daily activities and hand function in women with scleroderma. Scandinavian Journal of Rheumatology 2004;33(2):102-107.
- Shechtman O, Gestewitz L, Kimble C. Reliability and calidity of the DynEx dynamometer. Journal of Hand Therapy 2005;18(3):339-347.

- Singh JA, Solomon DH, Dougados M, Felson D, Hawker G, Katz P, et al. Development of classification and response criteria for rheumatic diseases. Arthritis & Rheumatism 2006;55(3):348-352.
- Singh SJ, Puhan MA, Andrianopoulos V, Hernandes NA, Mitchell KE, Hill CJ, et al. An official systematic review of the European Respiratory Society/American Thoracic Society: measurement properties of field walking tests in chronic respiratory disease. European Respiratory Society 2014;44(6):1447-1478.
- Skumlien S, Hagelund T, Bjørtuft O, Ryg MS. A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients. Respiratory Medicine 2006;100(2):326-323.
- Steen VD, Medsger TA. Change in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002.

 Annals of the Rheumatic Diseases 2007;66(7):940-944.
- Steen VD, Medsger TA Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. Arthritis & Rheumatism 1997;40(11):1984-1991.
- Tufanin A, Souza GF, Tisi GR, Tufik S, de Mello MT, Nascimento AO, et al. Cardiac, ventilatory, and metabolic adjustments in chronic obstructive pulmonar disease patients during the performance Glittre activities of daily living test. Chronic Respiratory Disease 2014;11(4):247-255.
- van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an ACR-EULAR collaborative initiale. Arthritis & Rheumatism 2013;65(11):2737-2747.
- Varga J, Hinchcliff M. Systemic sclerosis: beyond limited and diffuse subsets? Nature Reviews Rheumatology 2014;10(4):200-202.
- Varjú C, Péntek M, Lóránd V, Nagy G, Minier T, Czirják L. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis: an unexplored aspect of the disease. Journal of Scleroderma and Related Disorders 2017; 2(1):19-32.
- Walker UA, Tyndall A, Czirják L, Denton C, Farge-Bancel D, Kowal-Bielecka O, et al. Clinical risk assessment of organ manifestation in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. Annals of the Rheumatic Diseases 2007;66(6):754-763.
- Wollheim F. Classification of systemic sclerosis: visions and reality. Rheumatology (Oxford) 2005;44(10):1212-1216.

- World Health Organization. How to use the ICF: A practical manual for using the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). Exposure draft for comment. October 2013. Geneva: WHO.
- World Medical Association Declaration of Helsinki: ethical principles for medical research involving human subjects. Jama 2013;310(20):2191-2194.

10. APÊNDICES

APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PESQUISA (Resolução nº466, de 14 de junho de 2013. Conselho Nacional de Saúde)

A senhora está sendo convidada a participar de um estudo denominado "Avaliação cinemática em mulheres com esclerodermia durante o teste de caminhada de seis minutos", nos quais os objetivos são: avaliar o perfil cinemático de indivíduos com esclerodermia durante o teste de caminhada de seis minutos, capacidade de exercício e função pulmonar e relacioná-los entre si. Este estudo justifica-se, pois o teste de caminhada de seis minutos é muito encontrado na literatura, porém pouco se sabe sobre a análise da marcha e respiração durante o teste em pacientes com esclerodermia.

Sua participação no referido estudo é a de submeter-se à avaliação da marcha onde terá que caminhar em um corredor de superfície plana sem obstáculos, com 10 metros de comprimento durante seis minutos, onde será utilizado um capacete com adesivos reflexivos (para rastrear a trajetória do participante no corredor). O movimento do capacete será registrado por quatro câmeras e sua imagem não será exibida no filme. Você será convidada a caminhar o mais rápido possível durante todo o teste, mas poderá reduzir a velocidade e até mesmo parar caso sinta necessidade a qualquer momento. Após, o descanso de 30 minutos o participante será convidado a realizar novamente o teste, pois será utilizado no estudo a maior distância percorrida. Este teste será realizado no laboratório de Análise do Movimento Humano do Programa de Pós-graduação Stricto Sensu em Ciências da Reabilitação do Centro Universitário Augusto Motta e terá duração em torno de 1 hora.

Para avaliar sua capacidade respiratória você terá que respirar em um equipamento e soprar forte será realizado testes físicos para avaliar seu esforço, onde você terá que caminhar em uma esteira adaptada a aparelhos para verificarem sua respiração e seus batimentos cardíacos. Estes testes serão realizados no laboratório de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) e terá duração em torno de 1 hora.

No exame citado anteriormente, haverá a presença de um médico ou um fisioterapeuta para prestar qualquer suporte que você precisar. Além dos exames, a senhora terá que responder a questionários apresentados pelo pesquisador.

Através dos resultados dessa pesquisa, a senhora terá alguns benefícios como: informações sobre seu estado de saúde relacionado à capacidade física e verificação do adequado andamento do seu tratamento clínico nos últimos meses. Esses dados serão divulgados em meio científico.

Poderão existir desconfortos e riscos decorrentes do estudo, entre eles: tonteira, desmaio, palpitação, elevação ou diminuição da pressão arterial, falta de ar. Sua privacidade será respeitada, ou seja, seu nome ou qualquer outro dado ou elemento que possam de qualquer forma identificar-lhe, serão mantidos em sigilo. Será garantido o anonimato e sua privacidade. Caso haja interesse, a senhora terá acesso aos resultados do estudo.

Caso queira, a senhora poderá se recusar a participar do estudo, ou retirar seu consentimento a qualquer momento, sem precisar justificar-se, não sofrendo qualquer prejuízo à assistência que recebe.

Em qualquer etapa do estudo, você poderá ter acesso ao profissional responsável (Fabiano Martins de Andrade) que pode ser encontrado no telefone (32) 98887-9964. Se tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP): Praça das Nações, nº 34 - Bonsucesso, Rio de Janeiro - RJ, Tel.: (21) 3882-9797 (Ramal 1015), e-mail: comitedeetica@unisuam.edu.br. É assegurada a assistência durante toda pesquisa, bem como a garantia do seu livre acesso a todas as informações e esclarecimentos adicionais sobre o estudo e suas consequências.

Você não terá despesas pessoais em qualquer fase do estudo, nem compensação financeira relacionada a sua participação. Em caso de dano pessoal diretamente causado pelos procedimentos propostos neste estudo, terá direito a tratamento médico, bem como às indenizações legalmente estabelecidas. No entanto, caso tenha qualquer despesa decorrente da participação na pesquisa, haverá ressarcimento mediante depósito em conta corrente ou cheque ou dinheiro. De igual maneira, caso ocorra algum dano decorrente da sua participação no estudo, você será devidamente indenizado, conforme determina a lei.

Se este termo for suficientemente claro para lhe passar todas as informações sobre o estudo e se a senhora compreender os propósitos do mesmo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Você poderá declarar seu livre consentimento em participar, estando totalmente ciente das propostas do estudo.

Rio de Janeiro,	de	de
Nome a accinature	da participanto c	ou cou rosponsával logal
Nome e assinatura	ча рапісіраніе с	ou seu responsável legal
Nome e assinatura	do responsável p	or obter o consentimento
	_	
estemunha		Testemunha

APÊNDICE B – FICHA DE AVALIAÇÃO

FICHA DE AVALIAÇÃO

Data://		
Nome:		
Cor ou raça (IBGE): () branca () parda () preta () amarela () indígena
Idade:	Data de r	nascimento:
Endereço:	Telefone	:
Ano de diagnóstico:	Classific	ação da esclerodermia:
Peso (kg):	Altura (m): IMC (kg/m²):
Fuma atualmente?	Não ()	
	Sim ()	Quantos cigarros/dia?
		Carga tabágica:
Já fumou?	Não ()	
	Sim ()	Quantos cigarros/dia?
		Carga tabágica:
Há quanto tempo parou de fumar?	?	
Diabetes?	Não ()	Sim ()
Hipertensão arterial sistêmica?	Não ()	Sim ()
Outras doenças:		
Realiza atividade física?	Não ()	
	Sim ()	Qual?
		Frequência:
Faz tratamento com fisioterapia?	Não ()	
	Sim ()	Quais?
		Frequência:
Necessitou de atendimento de	Não ()	
emergência nos últimos três meses?	Sim ()	Motivo:

Houve necessidade de		Nã	o()			
internação hospitalar?		Sir	n ()	Motivo:		
Você sente dificuldades na Não ()						
realização das AVD devid	a Sir	n ()	Qual a pr	incipal?		
doença?						
Medicamentos em uso:						
FUNÇÃO PULMONAR						
Espirometria:						
DLco:						
	Q	UEST	TIONÁR	RIOS		
SHAQ-DI:	-					
CHFS:	_					
	DINA	MOME	TRIA N	MANUAL		
Mão Direita	()_		kgf			
dominante: Esquero	la () _		kgf			
	TES	TE A\	/D-GLI	TTRE 1		
	PA	FC	SpO ₂	BORG	TEMPO MANUAL	TEMPO TOTAL
Repouso					XXXXXX	XXXXX
Frequência respiratória =	2.5					
Volta 1	X					
Volta 2	X					
Volta 3	X					
Volta 4	X					
Volta 5						
Frequência respiratória =						
Pós teste					Duração do t	este:
Frequência respiratória =						
Qual a tarefa sentiu dificul	dade?					
Sentar e levantar – cadei	ra()	A	ndar () Su	bir e descer -	escada ()
Tarefa manual ()	Δ	Agach	amento	()	Sem dificul	dade ()

TESTE AVD-GLITTRE 2								
	PA	FC	SpO ₂	BORG	TEMPO MANUAL	TEMPO TOTAL		
Repouso					XXXXXXXXXX			
Frequência respiratória =								
Volta 1	X							
Volta 2	X							
Volta 3	X							
Volta 4	X							
Volta 5								
Frequência respiratória =								
Pós teste					Duração do te	este:		
Frequência respiratória =								
Qual a tarefa sentiu dificuldade?								
Sentar e levantar – cadeira () Andar () Subir e descer - escada ()								
Tarefa manual ()	ı	Agach	amento	()	Sem dificulo	dade ()		

11. ANEXOS

ANEXO 1 - SCLERODERMA HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE-DISABILITY INDEX

SHAQ-DI

Marque com "X" o grau de dificuldade para cada item abaixo.

Categorias	Atividade	Sem dificuldade	Com alguma dificuldade	Com muita dificuldade	Impossível de fazer
	Vestir-se, inclusive	uniculaade	uniculdade	uniculdade	ue lazer
	amarrar os cordões				
	dos seus sapatos e				
1	abotoar suas roupas?				
	2. Lavar sua cabeça e				
	os seus cabelos?				
	3. Levantar-se de				
	maneira ereta de uma				
	cadeira de encosto				
2	reto e sem braços?				
	4. Deitar-se e				
	levantar-se da cama?				
	5. Cortar um pedaço				
	de carne?				
	6. Levar à boca um				
•	copo ou uma xícara				
3	cheia de café, leite ou				
	água?				
	7. Abrir um saco de				
	leite comum?				
	8. Caminhar em				
4	lugares planos?				
	9. Subir 5 degraus?				
	10. Lavar seu corpo				
	inteiro e secá-lo após				
	o banho?				
5	11. Tomar um banho				
_	de chuveiro?				
	12. Sentar-se e				
	levantar-se de um				
	vaso sanitário?				
	13. Levantar os				
	braços e pegar um objeto de mais ou				
	menos 2,5 quilos, que				
	está posicionado um				
6	pouco acima de sua				
	cabeça?				
	14. Curvar-se para				
	pegar suas roupas no				
	chão?				

		15. Segurar-se em pé		
		no ônibus ou no		
		metrô?		
		16. Abrir potes ou		
	7	vidros de conservas,		
		que tenham sido		
ļ		previamente abertos?		
		17. Abrir e fechar		
		torneiras?		
		18. Fazer compras na		
		redondeza aonde		
ļ		mora?		
		19. Entrar e sair de		
	8	um ônibus?		
	Ū	20. Realizar tarefas		
		tais como usar a		
		vassoura para varrer		
		e o rodo para puxar		
		água?		

ANEXO 2 – COCHIN HAND FUNCTION SCALE

CHFS/Brasil

Respostas às questões:

- 0 = sem dificuldade
- 1 = pouquíssima dificuldade
- 2 = alguma dificuldade
- 3 = com muita dificuldade
- 4 = quase impossível
- 5 = impossível

Queira responder às perguntas a seguir, sem o uso de adaptação. Por exemplo, lápis especial, faca especial. <u>As respostas são baseadas na experiência do último mês.</u>

Marque um X, você consegue:

15. Girar uma maçaneta redonda?

17. Pegar moedas sobre a mesa?18. Girar uma chave na fechadura?

16. Utilizar tesouras para cortar um pedaço de papel?

NA COZINHA	0	1	2	3	4	5
1. Segurar uma tigela?						
2. Pegar uma garrafa cheia e levantá-la?						
3. Segurar um prato cheio?						
4. Despejar o líquido de uma garrafa num copo?						
5. Desenroscar a tampa de um pote que já foi						
aberto?						
6. Cortar a carne com uma faca?						
7. Pegar de forma eficaz com o garfo?						
8. Descascar uma fruta?						
ROUPA	0	1	2	3	4	5
9. Abotoar uma camisa?						
10. Abrir e fechar zíperes?						
HIGIENE PESSOAL	0	1	2	3	4	5
11. Apertar um tubo de creme dental?						
12. Segurar sua escova de dente de forma eficaz?						
NO ESCRITÓRIO	0	1	2	3	4	5
13. Escrever uma frase curta com um lápis ou uma						
caneta normal?						
14. Escrever uma carta com um lápis ou uma caneta						
normal?						
DIVERSOS	0	1	2	3	4	5

ANEXO 3 - APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA



CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA/ UNISUAM

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO CINEMÁTICA EM MULHERES COM ESCLERODERMIA

DURANTE O TESTE DE CAMINHADA DE SEIS MINUTOS

Pesquisador: FABIANO MARTINS DE ANDRADE

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 77203417.1.0000.5235

Instituição Proponente: SOCIEDADE UNIFICADA DE ENSINO AUGUSTO MOTTA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.407.507

Apresentação do Projeto:

O presente estudo, se apresenta de maneira clara e bem redigida e traz como tema de sua abordagem uma avaliação cinemática em mulheres com esclerodermia durante o teste de caminhada de seis minutos, a temática encontra abrigo e relevância em uma lacuna existente na literatura, sobretudo no que diz respeito a este teste nesta população específica. O projeto buscou fundamentar-se nos aspectos que dão embasamento científico a pesquisa de maneira objetiva e o autor soube descrever de maneira satisfatória os critérios a que faz jus uma pesquisa envolvendo seres humanos, demonstrando atenção ao que estabelece as resoluções em vigor.

Objetivo da Pesquisa:

Avaliar o perfil cinemático de indivíduos com esclerodermia durante o teste de caminhada de seis minutos (TC6'), embora seja um teste bastante utilizado em avaliações por diversas populações, o presente estudo foi direcionado a um grupo específico o que irá contribuir com um maior conhecimento acerca do aspecto de causa-efeito sobre esta população.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

A avaliação dos riscos e benefícios foi realizada tanto no projeto quanto no TCLE.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Os critérios da verificação para avaliação do projeto, foram atendidos.

Endereço: Av. Paris, 72 TEL: (21)3882-9797 (Ramal: 1015)

Bairro: Bonsucesso Município: RIO DE JANEIRO CEP: 21.041-010

UF: RJ

Telefone: (21)3882-9797 E-mail: comitedeetica@unisuam.edu.br



Continuação do Parecer: 2.407.507

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

"Os termos foram apresentados de forma adequada".

Recomendações:

"Nenhuma recomendação a fazer".

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

"O projeto está aprovado".

Considerações Finais a critério do CEP:

O projeto está aprovado.

Cabe ressaltar que o pesquisador se compromete em anexar na Plataforma Brasil um relatório ao final da realização da pesquisa. Pedimos a gentileza de utilizar o modelo de relatório final que se encontra na página eletrônica do CEP-UNISUAM (http://www.unisuam.edu.br/index.php/ introducaocomite-etica-em-pesquisa). Além disso, em caso de evento adverso, cabe ao pesquisador relatar, também através da Plataforma Brasil.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P	20/09/2017		Aceito
do Projeto	ROJETO_996552.pdf	12:03:32		
Folha de Rosto	FolhaDeRosto.pdf	20/09/2017	FABIANO	Aceito
			MARTINS	
		11:15:42	DE ANDRADE	
Outros	ANUENCIA.pdf	20/09/2017	FABIANO	Aceito
			MARTINS	
		09:25:26	DE ANDRADE	
TCLE / Termos de	TCLE.doc	20/09/2017	FABIANO	Aceito
			MARTINS	
Assentimento /		09:23:35	DE ANDRADE	
Justificativa de				
Ausência				
Projeto Detalhado /	Projeto.doc	20/09/2017	FABIANO	Aceito
			MARTINS	
Brochura		09:18:27	DE ANDRADE	
Investigador				

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Av. Paris, 72 TEL: (21)3882-9797 (Ramal: 1015)

Bairro: Bonsucesso CEP: 21.041-010 Município: RIO DE JANEIRO

UF: RJ

Telefone: (21)3882-9797 E-mail: comitedeetica@unisuam.edu.br



CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA/ UNISUAM



Continuação do Parecer: 2.407.507

RIO DE JANEIRO, 30 de Novembro de 2017

Assinado por: SUSANA ORTIZ COSTA (Coordenador)

Endereço: Av. Paris, 72 TEL: (21)3882-9797 (Ramal: 1015)

Bairro: Bonsucesso Município: RIO DE JANEIRO CEP: 21.041-010

UF: RJ

Telefone: (21)3882-9797 E-mail: comitedeetica@unisuam.edu.br

ANEXO 4 - E-MAIL DE SUBMISSÃO DO MANUSCRITO



carolina nonato < nonato.carol@gmail.com>

Fwd: Successfully received: submission THE GLITTRE ACTIVITIES OF DAILY LIVING TEST IN WOMEN WITH SCLERODERMA AND ITS RELATION TO HAND FUNCTION AND PHYSICAL CAPACITY for Clinical Biomechanics

1 mensagem

Agnaldo Lopes <agnaldolopes.uerj@gmail.com> Para: carolina nonato <nonato.carol@gmail.com>

3 de setembro de 2019 16:41

Boa tarde Carol.

Acabei de submeter seu manuscrito. Esse e-mail deverá constar como ANEXO na sua Dissertação.

Abraços e Parabéns, mais uma vez, pelo seu esforço e dedicação!

Agnaldo

----- Forwarded message -----

De: Clinical Biomechanics < Evise Support@elsevier.com >

Date: ter, 3 de set de 2019 às 16:33

Subject: Successfully received: submission THE GLITTRE ACTIVITIES OF DAILY LIVING TEST IN WOMEN WITH SCLERODERMA AND ITS RELATION TO HAND FUNCTION AND PHYSICAL CAPACITY for Clinical Biomechanics To: <phel.lop@uol.com.br>

This message was sent automatically.

Ref: CLBI 2019 591

Title: THE GLITTRE ACTIVITIES OF DAILY LIVING TEST IN WOMEN WITH SCLERODERMA AND ITS RELATION TO HAND FUNCTION AND PHYSICAL CAPACITY

Journal: Clinical Biomechanics

Dear Dr. LOPES,

Thank you for submitting your manuscript for consideration for publication in Clinical Biomechanics. Your submission was received in good order.

To track the status of your manuscript, please log into EVISE® at:

http://www.evise.com/evise/faces/pages/navigation/NavController.jspx? JRNL_ACR=CLBI and locate your submission under the header 'My Submissions with Journal' on your 'My Author Tasks' view.

Thank you for submitting your work to this journal.

Kind regards,

Clinical Biomechanics

Have questions or need assistance?

For further assistance, please visit our Customer Support site. Here you can search for solutions on a range of topics, find answers to frequently asked questions, and learn more about EVISE® via interactive tutorials. You can also talk 24/5 to our customer support team by phone and 24/7 by live chat and email.

Copyright © 2018 Elsevier B.V. | Privacy Policy

Elsevier B.V., Radarweg 29, 1043 NX Amsterdam, The Netherlands, Reg. No. 33156677.