

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Ciências da Reabilitação Mestrado Acadêmico em Ciências da Reabilitação

FILIPE DA SILVA REIS

CAPACIDADE FUNCIONAL INCORPORANDO VENTILAÇÃO DINÂMICA EM MULHERES COM ESCLEROSE SISTÊMICA: UMA COMPARAÇÃO ENTRE O DESEMPENHO NO TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS E O TESTE AVD-GLITTRE

FILIPE DA SILVA REIS

CAPACIDADE FUNCIONAL INCORPORANDO VENTILAÇÃO DINÂMICA EM MULHERES COM ESCLEROSE SISTÊMICA: UMA COMPARAÇÃO ENTRE O DESEMPENHO NO TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS E O TESTE AVD-GLITTRE

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Ciências da Reabilitação, do Centro Universitário Augusto Motta, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação.

Linha de Pesquisa: Avaliação Funcional em Reabilitação.

Orientador: Prof. Dr. Agnaldo José Lopes

Rio de Janeiro - RJ

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

616.73 Reis, Filipe da Silva

R375c Capacidade funcional incorporando ventilação dinâmica em mulheres com esclerose sistêmica: uma comparação entre o desempenho no teste de caminhada de 06 minutos e o teste AVD- GLITTRE / Felipe da Silva Reis – Rio de Janeiro, 2024.

95p.

Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) - Centro Universitário Augusto Motta, 2024.

1. Esclerose sistêmica. 2. Exercício. 3. Capacidade funcional. 4. Função pulmonar. I. Título.

CDD 22.ed.

FILIPE DA SILVA REIS

CAPACIDADE FUNCIONAL INCORPORANDO VENTILAÇÃO DINÂMICA EM MULHERES COM ESCLEROSE SISTÊMICA: UMA COMPARAÇÃO ENTRE O DESEMPENHO NO TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS E O TESTE AVD-GLITTRE

Examinada em: 02/07/2024

Prof. Dr. Agnaldo José Lopes Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM

Gonaldo josé bopes

Documento assinado digitalmente

LUIS FELIPE DA FONSECA REIS

Data: 03/07/2024 10:17:46-0300

Verifique em https://validar.iti.gov.br

Prof. Dr. Luis Felipe da Fonseca Reis Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM

Documento assinado digitalmente

HEBERT OLIMPIO JUNIOR
Data: 02/07/2024 15:56:25-0300
Verifique em https://validar.iti.gov.br

Prof. Dr. Hebert Olímpio Júnior Fundação Presidente Antônio Carlos – FUPAC

> RIO DE JANEIRO 2024

DEDICATÓRIA

Desejo dedicar este trabalho à Deus, cuja generosidade me presenteia diariamente com a essência da vida. É Ele quem me infunde força e coragem para alcançar meus objetivos.

AGRADECIMENTOS

Ao distinto e admirável Professor Dr. Agnaldo José Lopes, cujo talento para ensinar é incomparável, e cuja dedicação profissional se reflete em cada etapa do processo de orientação. Sua orientação impecável, embasada no rigor e no conhecimento científico, aliada à sua fluidez e paciência, foi fundamental para o desenvolvimento natural e tranquilo dessa Dissertação.

Expresso minha profunda gratidão à minha família e amigos, que sempre me apoiaram e incentivaram meu crescimento profissional, compreendendo minhas frequentes ausências decorrentes deste trabalho.

Aos companheiros do grupo de pesquisa, aos mestrandos, doutorandos e aos alunos de iniciação científica, manifesto meu sincero reconhecimento pelo suporte e dedicação ao longo de todo o processo de coleta de dados. Sua energia e entusiasmo, desde a busca por participantes até mesmo à minha chegada tardia em casa, foram fundamentais. Em particular, gostaria de expressar minha gratidão às PIBICs Laura Franco Pessoa, Lohana Resende da Costa e lasmim Maria Pereira Pinto Fonseca, que se dedicaram incansavelmente a todas as etapas das coletas.

Por fim, meu mais sincero agradecimento aos participantes que generosamente se dispuseram a contribuir com este estudo. Foi uma troca mútua de experiências enriquecedoras e vivências significativas.

Resumo

Introdução: A capacidade funcional no nível de esforço submáximo tem sido cada vez mais usada como medida de desfecho na esclerose sistêmica (ES). Entretanto, é preciso conhecer os requerimentos ventilatórios dos diferentes testes de campos para a indicação adequada deles em pessoas com ES. Objetivos: Comparar a dinâmica ventilatória medida ao esforço submáximo entre o teste de AVD-Glittre (TGlittre) e o teste de caminhada de 6 min (TC6') e. secundariamente, avaliar as correlações dessas medidas com variáveis clínicas e funcionais em mulheres com ES. Métodos: Este é um estudo transversal em que 30 mulheres com ES submeteram ao TGlittre e ao TC6', ambos acoplados a um dispositivo portátil (Spiropalm®) capaz de fornecer os requerimentos ventilatórios. Ademais, foram feitas as avaliações da função física usando o Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) e da função pulmonar usando a espirometria. Resultados: Em relação ao TC6', a mediana da distancia em percorrida em 6 min (DTC6') foi de 344 (282–410) metros, sendo que 25 (83,3%) participantes não atingiram 80% da distância prevista. Em relação ao TGlittre, a mediana do tempo em TGlittre foi de 147 (107-188) segundos, sendo que 18 (60%) participantes ultrapassaram 120% do tempo previsto. Houve concordância entre os 2 testes para as seguintes variáveis medidas ao fim do teste: frequência cardíaca (coeficiente de correlação interclasse-CCI = 0,883, P < 0,0001), reserva respiratória (ICC = 0,816, P <0.0001), saturação periférica de oxigênio (ICC = 0.752, P = 0.0009), capacidade inspiratória (ICC = 0,690, P < 0,0001) e ventilação minuto de pico (ICC = 0,433, P = 0,007). Houve uma correlação fraca entre a DTC6' e o tempo de TGlittre (r_s = -0,353, P = 0,05). A DTC6' correlacionou significativamente com HAQ-DI (r_s = -0,606, P = 0,0004), capacidade vital forçada (CVF, $r_s = 0,427$, P = 0,018). O tempo de TGlittre correlacionou significativamente com HAQ-DI ($r_s = 0.440$, P =0,015) e CVF ($r_s = -0,404$, P = 0,026). **Conclusões:** Em mulheres com ES, o TC6' e o TGlittre exijem quase os mesmos requerimentos ventilatórios, embora a performance dessas pacientes seja pior no TC6' quando comparado ao TGlittre. A interrelação entre a TC6' e o tempo de TGlittre é fraça. Tanto a TC6' quanto o tempo de TGlittre associam-se com função física e função pulmonar.

Palavras-chaves: esclerose sistêmica; exercício; capacidade funcional; função pulmonar

Abstract

Introduction: Functional capacity at the level of submaximal exertion has been increasingly used as a measure of outcome in systemic sclerosis (SS). However, it is necessary to know the ventilatory requirements of the different field tests for their proper indication in people with SSc. Objectives: To compare the ventilatory dynamics measured at submaximal effort between the ADL-Glittre test (TGlittre) and the 6-minute walk test (6MWT) and, secondarily, to evaluate the correlations of these measures with clinical and functional variables in women with SSc. Methods: This is a cross-sectional study in which 30 women with SSc underwent TGlittre and 6MWT, both coupled to a portable device (Spiropalm®) capable of providing the ventilatory requirements. In addition, evaluations of physical function were made using the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) and pulmonary function using spirometry. Results: In relation to the 6MWT, the median of the distance traveled in 6 min (DTC6') was 344 (282-410) meters, and 25 (83.3%) participants did not reach 80% of the expected distance. In relation to TGlittre, the median time in TGlittre was 147 (107–188) seconds, and 18 (60%) participants exceeded 120% of the predicted time. There was agreement between the 2 tests for the following variables measured at the end of the test: heart rate (interclass correlation coefficient-ICC = 0.883, P < 0.0001), respiratory reserve (ICC = 0.816, P < 0.0001), peripheral oxygen saturation (ICC = 0.752, P = 0.0009), inspiratory capacity (ICC = 0.690, P < 0.0001) and minute peak ventilation (ICC = 0.433, P = 0.007). There was a weak correlation between the 6MWD' and the TGlittre time (rs = -0.353, P = 0.05). The 6MWD' correlated significantly with HAQ-DI ($r_s = -0.606$, P = 0.0004), forced vital capacity (CVF, $r_s = 0.427$, P = 0.018). TGlittre time correlated significantly with HAQ-DI ($r_s = 0.440$, P = 0.015) and FVC ($r_s = -0.404$, P = 0.026). Conclusions: In women with SSc, the 6MWT and TGlittre require almost the same ventilatory requirements, although the performance of these patients is worse in the 6MWT when compared to TGlittre. The interrelationship between the 6MWT' and the TGlittre time is weak. Both the 6MWT and TGlittre time are associated with physical function and pulmonary function.

Keywords: systemic sclerosis; exercise; functional capacity; lung function

LISTA DE SIGLAS E ABREVIAÇÕES

AVD Atividades de vida diária CVF Capacidade vital forçada

DLCO Capacidade de difusão ao CO
DPI Doença pulmonar intersticial

DPOC Doença pulmonar obstrutiva crônica
DTC6' Distância máxima percorrida no TC6'

ES Esclerose sistêmica
FC Frequência cardíaca

FR Frequência respiratória

HAS Hipertensão arterial sistêmica

HD Hiperinsuflação dinâmica IMC Índice de massa corporal

KCO Capacidade de transferência do CO

OMS Organização Mundial de Saúde

PA Pressão arterial

PINE Pneumonia intersticial não específica

PIU Pneumonia intersticial usual PPC Policlínica Piquet Carneiro

QV Qualidade de vida

RV Reserva ventilatória

SF-36 Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form

Health Survey

SpO₂ Saturação periférica de oxigênio

SUS Sistema Único de Saúde

TC6' Teste de caminhada de 6 minutos

TCLE Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TFP Teste de função pulmonar

TGlittre Teste de AVD-Glittre

UERJ Universidade do Estado do Rio de Janeiro

VC Volume corrente
VE Ventilação minuto

VEF1 Volume expiratório forçado no 1° segundo

VVM Ventilação voluntária máxima

SUMÁRIO

RESUMO	7
ABSTRACT	8
LISTA DE SIGLAS E ABREVIAÇÕES	9
CAPÍTULO 1 REVISÃO DE LITERATURA	13
1.1 Aspectos gerais da Esclerose Sistêmica	13
1.2 Acometimento pulmonar na Esclerose sistêmica	16
1.3 Teste de função pulmonar na Esclerose sistêmica	18
1.3.1 Espirometria	19
1.3.2 Medida de difusão pulmonar	19
1.4 Capacidade funcional ao exercício na Esclerose sistêmica	20
1.4.1 Teste de caminhada de 6 minutos	22
1.4.2 Teste de AVD-Glittre	23
1.4.3 Medidas de ventilação pulmonar	24
1.5 Justificativa	25
1.6 Relevância do Estudo	27
1.6.1 Relevância para as Ciências da Reabilitação	27
1.6.2 Relevância para a Agenda de Prioridades do Ministério da Saúde	28
1.6.3 Relevância para o Desenvolvimento Sustentável	28
1.7 Objetivos	28
1.7.1 Geral	28
1.7.2 Específicos	28
1.8 Hipóteses	29
CAPÍTULO 2 PARTICIPANTES E MÉTODOS	30
2.1 Aspectos gerais	30
2.2 Delineamento do estudo	30
2.2.1 Local de realização do estudo	30
2.3 Amostra	30
2.3.1 Local de recrutamento	30
2.3.2 Critérios de inclusão	31
2.3.3 Critérios de exclusão	31
2.4 Procedimentos/Metodologia proposta	31
2.4.1 Avaliação clínica	31
2.4.2 Teste de função pulmonar (Espirometria)	32
2.4.3 Scleroderma Health Assessment Questionaire Desability Index (HA	-
(ANEXO 1)	32
2.4.4 Teste de caminhada de 6 minutos	33
2.4.5 Teste de AVD-Glittre	33
2.4.6 Medidas de ventilação pulmonar	34
2.5 Desfechos	41
2.5.1 Desfecho primário	41
2.5.2 Desfecho secundário	41
2.6 Análise de dados	41
2.6.1 Tamanho amostral	41
2.6.2 Variáveis de controle 2.6.3 Variáveis de exposição	41 42
L.U.J Valiavcio uc capublicau	42

2.6.4 Variáveis de confusão	42
2.6.5 Plano de análise estatística	42
2.6.6 Disponibillidade de acesso aos dados	42
2.7 Resultados esperados	42
2.8 Orçamento e apoio financeiro	42
2.9 Cronograma	42
CAPÍTULO 3 - PRODUÇÃO INTELECTUAL	44
3.1 Artigo	44
3.1.2 Metadados do Artigo	44
3.1.3 Contribuições dos autores	45
CAPITULO 4 CONSIDERAÇÕES FINAIS	73
REFERÊNCIAS	74
APÊNDICE 1 – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	81
APÊNDICE 2 – QUESTIONÁRIO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA	84
APÊNDICE 3 – TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS	86
APÊNDICE 4 – TESTE DE AVD-GLITTRE	87
ANEXO 1 – CARTA DE APROVAÇÃO NO CEP	88
ANEXO 2 - SCLERODERMA HEALTH ASSESSMENT QUESTION	NAIRE
DISABILITY INDEX (HAQ-I)	90
ANEXO 3 – ESCALA VISUAL DE DOR	92
ANEXO 4 – ESCALA DE PERCEPÇÃO DE ESFORÇO (BORG)	93
ANEXO 5 – COMPROVANTE DE SUBMISSÃO	94

1. Revisão de Literatura

1.1. Esclerose sistêmica – aspectos gerais

Esclerodermia é um termo de origem grega que significa "pele dura" (*skleros* = duro) e (*dermis* = pele). Trata-se de uma doença descrita ainda na antiguidade, havendo relatos desde a época de Hipócrates 400 a.C. É um distúrbio de origem autoimune, caracterizada por inflamação sistêmica crônica, também conhecida como esclerose sistêmica (ES).

O termo "esclerodermia", ainda conhecido até os dias de hoje, surgiu em 1753 na Itália, pelo médico Carlo Curzio. Este termo se deu em decorrência da principal manifestação clínica da doença, que é o espessamento/endurecimento da pele. Nessa época, acreditava-se que era apenas uma afecção de manifestação cutânea, englobando vários subtipos, dado a ausência de recursos tecnológicos e estudo aprofundado sobre a mesma. Em 1945, cientistas, pesquisadores e médicos entenderam que a enfermidade não era limitada a pele, mas, sim, de caráter sistêmico, uma vez que atingia vários sistemas do organismo. No decorrer dos anos, com os avanços tecnológicos, foi sendo observado que a doença nem sempre era progressiva, com vários casos afetando somente a pele. Em 1988 a doença foi renomeada para o termo que é utilizado até os dias atuais, ou seja, ES (Dullius, 2022).

A ES é uma disfunção rara de origem autoimune, de etiologia desconhecida, com pré-disponibilidade genética. Acomete mais o sexo feminino, especialmente mulheres negras, que também evoluem para as formas mais graves da doença. Apresenta incidência de um caso para cada um milhão de habitantes e frequência de quatro mulheres para um homem. Ressalta-se que, quando aparece em idade mais avançada, é também mais grave. É necessário que haja uma pré-disponibilidade genética, bem como um "gatilho ambiental" para desencadear seu desenvolvimento. Há duas alterações principais que caracterizam a doença: o aumento na produção de colágeno e a inflamação dos vasos sanguíneos (Trevisan et al., 2016).

Atualmente essa enfermidade é reconhecida como uma das principais afecções reumatológicas em termos de incidência e prevalência. Estamos diante de

uma patologia com uma prevalência que varia de 7 a 489 casos para cada milhão de habitantes, e uma incidência situada entre 1 e 20 casos por milhão de habitantes. Apesar de sua significativa relevância clínica e dos números expressivos relacionados à prevalência e incidência, é evidente um déficit nos dados epidemiológicos concretos acerca dessa condição patológica (Banda et al., 2022).

Diante da infrequência da ES, os dados epidemiológicos se apresentam escassos, sendo sua incidência e prevalência influenciadas por variáveis geográficas, definições e métodos de verificação, conforme evidenciado em diversos estudos. Nos Estados Unidos, a incidência é relatada em 19,3 novos casos por milhão de adultos anualmente. Na área de Detroit, entre 1989 e 1991, calculou-se uma prevalência de 242 casos por milhão de adultos, enquanto em Quebec, em 2003, calculou-se uma prevalência de 443 casos por milhão de adultos. É notável uma prevalência mais significativa nos Estados Unidos e na Austrália em comparação com a Europa e a Ásia (Adigun et al., 2022).

Há uma clara predileção pelo sexo feminino, com uma relação de 5 mulheres para cada homem afetado. Além disso, as mulheres tendem a desenvolver a ES em uma idade mais precoce do que os homens. O início da condição ocorre geralmente entre as idades de 45 e 54 anos em mulheres afro-americanas e entre 55 e 64 anos em mulheres euro-americanas. A manifestação da doença em crianças e adolescentes com menos de 15 anos é rara, enquanto o início entre 15 e 24 anos é incomum. Indivíduos de ascendência africana apresentam um risco aumentado de desenvolver a ES em idade mais precoce e com uma forma mais grave da condição (Adigun et al., 2022).

Acredita-se que, quando o organismo é exposto ao "gatilho ambiental" e possui pré-disponibilidade genética, acontece uma desordem no sistema imunológico. Isso estimula a produção exagerada de colágeno, por aumento de fibroblasto ativos, com produção também de fatores de crescimento e células inflamatórias (MACEDO et al., 2013). Com o acumulo dos linfócitos T autorreativos nos tecidos acometidos, há liberação de citocinas, recrutando células inflamatórias, que liberam fatores de crescimento, selecionando e ativando fibroblastos e aumentando a produção e deposição de colágeno nos sistemas orgânicos. Essa cascata reacional aumenta a espessura das estruturas dos órgãos acometidos, causando danos (Banda et al., 2023). Os locais que mais sofrem danos com a produção exacerbada de colágeno são a pele, o esôfago, o coração, os pulmões e os rins (Bastos et al., 2022).

Devido a desordem celular, há uma produção de fatores infamatórios, causando comprometimento de pequenas artérias e arteríolas, com espessamento fibrótico da camada íntima. Isso leva à produção de substância vasoconstrictora (endotelina 1) e à diminuição de substancia vasodilatadora (óxido nítrico e prostaglandina). Há promoção da agregação plaquetária, formando microtrombos e levando à liberação de tromboxane A2, o que gera isquemia, estimulando assim o acúmulo de fibroblastos ativos e causando fibrose. Toda essa cascata reacional leva a uma manifestação clínica conhecida como fenômeno de Raynaud (BANDA et al., 2023). Infecção viral (incluindo infecção por citomegalovírus), cristais de sílica, uso de solventes e L-triptofano são algumas das situações que são consideradas como "gatilhos ambientais" (Dullius, 2023).

A ES se difere das demais doenças do colágeno pelo espessamento da pele na região anatômica comprometida. A ES localizada consiste no acúmulo de colágeno que fica restrita à pele, sendo dividida em morféia (ou esclerose em placa). Há formação de placas em algumas regiões do corpo, aonde existe escurecimento e espessamento da pele (Dullius, 2023). A ES é a doença propriamente dita, ocorrendo a deposição de colágeno na pele, coração, pulmão, rins e trato gastrointestinal e inflamação dos vasos sanguíneos, sendo dividida em dois subtipos, a saber: 1) limitada, que acomete o tórax (acima da clavícula), membros superiores, terço médio distal, abaixo dos cotovelos e membros inferiores infrapatelar, havendo um espessamento da pele nestes locais; e 2) difusa, que acomete vários sistemas orgânicos (BANDA et al., 2023). A evolução da doença ocorre de maneira diferente. Na forma limitada existe uma evolução mais lenta e são menos graves. Se não tratada, as sequelas podem surgir após 10-20 anos. Já a forma difusa é a mais grave e agressiva, com evolução rápida da doença, apresentando sequelas entre 3-5 anos se não houver introdução do tratamento (Trevisan et al., 2016).

As manifestações clínicas gerais descritas são perda de peso, fadiga e febre. Espessamento de pele, principalmente das extremidades ao centro do corpo, que ocorre de acordo com a evolução da doença, edema, inelasticidade, prurido cutâneo e áreas de hiperpigmentação com pontos de hipopigmentação/esbranquiçada de aspecto salpicado (Adigun et al., 2022). O fenômeno de Raynaud é descrito como palidez, cianose e rubor, nas extremidades das mãos, quando o paciente é exposto ao frio e ou ao estresse. Ocorre uma vasoconstrição e obstrução de pequenos vasos.

É simétrico e pode evoluir para ulcerações dos dedos, gangrena ou, até mesmo, amputação em casos graves da doença (Odonwodo et al., 2023).

As alterações cardíacas emergem como a principal etiologia de mortalidade na ES, contribuindo significativamente para 15% dos casos. Dentre essas manifestações, destacam-se a pericardite, o derrame pericárdico, a miocardiopatia difusa, o vasoespasmo coronariano, que pode culminar no infarto agudo do miocárdio, e o comprometimento do sistema de condução do impulso elétrico, resultando em bloqueios e arritmias. Estas complexas intercorrências cardíacas adicionam uma camada substancial de desafios clínicos à gestão da ES, exigindo abordagens terapêuticas multifacetadas e uma compreensão aprofundada da fisiopatologia subjacente (Adigun et al., 2022).

A crise renal é uma manifestação importante que deve ser investigada, pois ocorre por vasoconstrição das artérias interlobares com isquemia cortical e ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona. Causa uma insuficiência renal aguda, com hipertensão maligna, podendo evoluir para anemia hemolítica microangiopática (odonwodo et al., 2023).

O diagnóstico da ES se dá pelas manifestações clinicas relatadas, pesquisa de auto anticorpos, biópsia de pele, presença de insuficiencia renal aguda súbita, fenômeno de Raynaud, dispneia e infiltrado pulmonar, sinais de insuficiência cardíaca direita e hipertensão pulmonar (Macedo et al, 2013).

O tratamento da ES consiste em controlar os sinais e sintomas, bem como retardar sua progressão para as formas graves usando medicamentos da classe dos anti-inflamatórios, antibióticos e imunossupressores. A penicilamina, que é um agente quelante e anti-reumático, causa imunossupressão do organismo. Entretanto, possui indicação controversa. Ela diminui o espessamento da pele e órgãos internos afetados, porém existem vários efeitos adversos como síndrome nefrótica, mielotoxicidade, miastenia grave, febre, *rush* cutâneo, náuseas e vômitos (Trevisan et al., 2016).

1.2. Acometimento pulmonar na esclerose sistêmica

O comprometimento pulmonar é uma situação grave com progressão obscura, sendo umas das principais causas de morte, com uma taxa de mortalidade de 66%.

O portador de ES que evolui para a forma grave, com comprometimento pulmonar, desenvolve doença pulmonar intersticial (DPI), apresentando uma sobrevida descrita de 6-8 anos. Os principais fatores de risco para a injúria pulmonar são o acometimento cutâneo extenso, o sexo masculino, indivíduos negros e a presença de anticorpo anti-SCL-70 (Muller et al., 2017).

As alterações imagéticas que ocorrem nos pulmões são descritas como espessamento de septos interlobulares, alterações no remodelamento, dano na estrutura arquitetônica do lóbulo inferior, aumento do volume/calibre, bronquioectasias e, em casos mais avançados, aumento da arteríola terminal em decorrência da hipertensão arterial pulmonar (HAP) (Muller et al., 2017).

A DPI é uma das principais complicações pulmonares na ES, caracterizada pela substituição do tecido pulmonar normal por tecido fibroso. Isso pode levar à redução da capacidade pulmonar, resultando em diminuição da capacidade vital forçada (CVF) e da capacidade de difusão ao CO (DLCO), sendo este último um indicador da eficiência de transferência de gases nos pulmões. Essas alterações podem resultar em menor oxigenação do sangue e aumento da sensação de dispneia (Cottin & Brown, 2019). Outra complicação comum na ES é a HAP, que se caracteriza pelo aumento da pressão nas artérias pulmonares. Essa condição pode ocorrer devido ao estreitamento e obstrução dos vasos sanguíneos pulmonares, dificultando o fluxo de sangue do coração para os pulmões. A HAP pode sobrecarregar o ventrículo direito e levar à insuficiência cardíaca (Rosendahl et al., 2022).

Com relação à DPI, há vários tipos de acometimento pulmonar. A pneumonia intersticial não específica (PINE) é a forma mais comum de DPI. Consiste em uma inflamação que acomete 80% dos casos de ES, possuindo duas formas: a celular, que se caracteriza por infiltrado com predominância de monólitos e linfócitos; e a fibrótica, mais comum, caracterizando-se por deposição de colágeno com poucos fibroblastos (LAL, 2011). No contexto da ES, a PINE é a forma histológica que possui o melhor prognóstico. Há também a pneumonia intersticial usual (PIU), que é uma forma histológica resultante do processo de reparo, com deposição fibrótica. Quando comparada à PINE, a PIU apresenta um pior prognostico (DOURADO & KAIRALLA, 2013).

A avaliação do comprometimento do sistema respiratório requer uma abordagem abrangente, englobando uma minuciosa revisão dos sistemas, um exame físico meticuloso, bem como a realização de testes de função pulmonar (TFP)

abrangentes, que incluem a mensuração dos volumes pulmonares e da difusão do monóxido de carbono (DLCO), além de procedimentos de imagem pulmonar por meio de tomografia computadorizada (TC). Adicionalmente, podem ser consideradas medidas da capacidade funcional durante o esforço, tais como o teste de caminhada de 6 minutos (TC6') e o teste de AVD-Glittre (Tglittre), ambos validados para a avaliação da capacidade funcional. Para descartar a presença de HAP concomitante, recomenda-se a realização de ecocardiografia como parte da avaliação inicial (Roofeh et al., 2019).

1.3. Testes de função pulmonar na esclerose sistêmica

Os TFP representam uma abordagem econômica, clinicamente viável, segura e confiável para a detecção precoce da DPI associada à ES. No entanto, a interpretação dos resultados durante a primeira visita pode ser desafiadora devido à ampla faixa considerada como normal. Os TFP não possuem sensibilidade e especificidade ideais para doenças precoces ou leves em comparação com a TC, tornando-os mais adequados para monitorar a progressão da doença do que para a triagem inicial (Denton et al., 2023).

A redução da CVF pode indicar maior mortalidade em um período de 10 anos, após o início da doença. Pacientes que apresentam uma CVF entre 50-70% do valor previsto nos primeiros 5 anos após o diagnóstico estão associados a DPI em estágio avançado e maior taxa de mortalidade. Portanto, os TFP são rotineiramente realizados a cada 3-6 meses nos primeiros 3-5 anos da doença (Denton et al., 2023).

Além disso, mudanças na CVF e na DLCO podem ser preditivas de mortalidade em períodos de 1-2 anos. Em pacientes com DPI extensa, as tendências de DLCO e da capacidade de transferência do CO (KCO) têm maior significado prognóstico após 2 anos. Vale destacar que o monitoramento da CVF e da DLCO ao longo de 2 anos pode ser um preditor mais confiável de sobrevida do que as medições iniciais desses parâmetros. Esses achados reforçam ainda mais a importância da detecção precoce da doença e da realização regular dos TFP em estágios iniciais (Denton et al., 2023).

Embora os TFP sejam uma ferramenta valiosa para monitorar a progressão da DPI associada à ES, sua capacidade de detectar a doença de forma precoce ou leve em comparação com a TC é limitada. Mudanças ao longo do tempo na CVF e na

DLCO podem fornecer informações prognósticas importantes. Portanto, é essencial identificar a doença em estágios iniciais e realizar os TFP regularmente (Cottin & Brown, 2019).

1.3.1. Espirometria

A espirometria, uma técnica fundamental na avaliação da função pulmonar, tem suas raízes nos trabalhos de fisiologistas notáveis como Giovani Borelli (1608-1679), Humphrey Davy (1778-1829) e Willian Thomás Brande. Esta técnica, que perdura por mais de 150 anos, emerge como o exame mais difundido na avaliação da função pulmonar, destacando-se pela sua simplicidade e reprodutibilidade. Sua presença constante na rotina clínica é justificada pela significativa contribuição de medidas precisas de volumes e fluxos pulmonares à prática clínica. Considerando seu caráter indispensável, a espirometria desempenha um papel crucial na investigação e acompanhamento de uma variedade de distúrbios respiratórios, incluindo aqueles associados a condições como a ES. A reprodutibilidade e a confiabilidade desta técnica atestam não apenas sua relevância histórica, mas também sua contínua importância na promoção da saúde pulmonar e na condução de diagnósticos clínicos precisos (Azambuja & Lopes, 2014).

A espirometria é um exame utilizado para avaliar a função pulmonar, sendo considerado o melhor nessa área. O exame consiste na interpretação dos volumes e fluxos pulmonares e é realizado a anos devido à sua simplicidade e confiabilidade. Ele fornece medidas importantes para a prática clínica e é indispensável na avaliação de distúrbios respiratórios, incluindo o acompanhamento de pessoas com doenças respiratórias crônicas. Alguns dos parâmetros identificados pelo exame incluem a capacidade vital forçada (CVF), que é o volume máximo exalado após um esforço máximo, o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), que é o volume de ar exalado no primeiro segundo, e a razão VEF1/CVF, que é um índice importante para o diagnóstico de um padrão obstrutivo (Azambuja & Lopes, 2014; Souza et al., 2023).

1.3.2. Medida da capacidade de difusão pulmonar

A medida da DLCO refere-se à capacidade dos pulmões de transferir gases, incluindo o CO, da área alveolar para os capilares. É um teste que avalia a função dos pulmões durante a troca gasosa. Durante o teste, o paciente inspira uma mistura de gases contendo pequena quantidade de CO e outros gases traçadores. O CO é utilizado porque tem uma alta afinidade pela Hb. Então, o equipamento mede a concentração de CO nos gases expirados para determinar a capacidade de difusão pulmonar (Santos et al., 2018). A medida da DLCO representa a taxa de transferência de CO dos alvéolos para o sangue por unidade de tempo. É geralmente relatada como um valor absoluto em mL/min/mmHg ou como um valor percentual da capacidade de difusão esperada para uma pessoa saudável (Santos et al., 2018). A DLCO pode ser influenciada por vários fatores, como idade, sexo, altura, presença de doenças pulmonares (como fibrose pulmonar ou enfisema) e condições que afetam a disponibilidade da Hb, como anemia ou doenças cardíacas (Azevedo, 2018).

É importante ressaltar que a medida da DLCO é apenas um dos muitos testes usados para avaliar a função pulmonar. Os resultados devem ser interpretados, levando em consideração outros dados clínicos e exames complementares, para obter uma avaliação completa da função pulmonar do paciente. No acompanhamento da ES, a medida da DLCO (juntamente com a espirometria) é um dos testes mais importantes na avaliação rotineira de pacientes com ES (Azevedo, 2018).

1.4. Capacidade funcional ao exercício na esclerose sistêmica

A noção de capacidade funcional representa um elemento fundamental na avaliação da saúde e bem-estar de um indivíduo, abrangendo tanto aspectos físicos quanto mentais necessários para a execução das mais variadas atividades diárias, sejam elas básicas ou mais complexas. Essa capacidade é intrinsecamente ligada à independência e à qualidade de vida (QV) de cada pessoa (Nonato et al., 2020).

A ES, por sua vez, é uma condição clínica multifacetada, caracterizada pela sua natureza heterogênea, na qual os sintomas e a progressão da doença podem diferir consideravelmente de um indivíduo para outro e, por conseguinte, deteriorar de formas diferenciadas a QV. No âmbito pulmonar, a ES pode desencadear fibrose pulmonar, um processo que resulta na diminuição da capacidade respiratória e no

desenvolvimento de dispneia, sintomas que impactam diretamente na capacidade física e na habilidade de se exercitar (Lima et al., 2015; Nonato et al., 2020).

É notável o aumento expressivo do uso de testes de campo na prática clínica nos últimos anos. Esses testes surgiram como alternativas confiáveis, reprodutíveis e economicamente viáveis para a avaliação da capacidade funcional e da tolerância ao exercício. Os testes de campo permitem uma avaliação abrangente do desempenho dos sistemas respiratório, cardiovascular e musculoesquelético, destacando-se, entre eles, o teste de caminhada de seis minutos (TC6') e o teste de AVD-Glittre (TGlittre). Essa abordagem proporciona uma compreensão mais holística do estado de saúde do paciente, contribuindo para uma gestão mais eficaz e personalizada da condição clínica, além de fornecer uma compreensão abrangente do estado de saúde do individuo (Lima et al., 2015).

A utilização crescente de testes de campo na prática clínica também oferece diversas vantagens adicionais. Esses testes são frequentemente mais acessíveis e menos dispendiosos do que certos métodos diagnósticos mais tradicionais, tornando-os especialmente úteis em contextos onde recursos financeiros e infraestrutura de saúde são limitados (Kammin, 2022).

Além disso, a natureza prática e simples desses testes permite que sejam realizados em ambientes não clínicos, como em domicílio ou em comunidades. Isso possibilita uma avaliação mais próxima do contexto de vida real do paciente, podendo levar a uma compreensão mais precisa de suas capacidades funcionais e necessidades de intervenção (Santos et al., 2016).

Outra vantagem dos testes de campo é sua capacidade de fornecer dados em tempo real sobre o desempenho físico do avaliado, o que pode ser crucial para monitorar a progressão da doença ao longo do tempo e ajustar os planos de tratamento conforme necessário. Essa monitorização contínua permite uma abordagem mais dinâmica e adaptativa ao manejo da condição clínica, garantindo uma resposta rápida a quaisquer mudanças nas necessidades do paciente (Santos et al., 2016).

Além disso, ao avaliar o desempenho dos sistemas respiratório, cardiovascular e musculoesquelético de forma integrada, os testes de campo proporcionam uma visão mais completa e precisa da capacidade funcional do paciente, permitindo uma intervenção mais direcionada e eficaz (Kammin, 2022).

Por fim, ao fornecer uma avaliação objetiva e quantificável da capacidade funcional e da tolerância ao exercício, os testes de campo também podem servir como ferramentas importantes para orientar programas de reabilitação e exercícios personalizados, visando melhorar a QV e a independência do paciente a longo prazo (Lima et al., 2015).

1.4.1. Teste e caminhada de 6 min

O TC6' surgiu na década de 1970, utilizado inicialmente por McGavin, a princípio com o objetivo de avaliar pneumopatas. Trata-se de uma ferramenta padronizada e utilizada em diversas condições pulmonares, sendo um teste de exercício aeróbico submáximo frequentemente realizado para avaliar a capacidade funcional e fornecer informações importantes sobre a capacidade de exercício e a tolerância ao esforço físico (Pugnet et al., 2018).

O TC6' consiste em um exercício aeróbico submáximo, no qual os pacientes são orientados a caminhar em seu próprio ritmo ao longo de um corredor de 30 m durante 6 min. Durante esse tempo, são registrados parâmetros importantes que fornecem informações sobre a capacidade de exercício e a tolerância ao esforço físico do indivíduo (Kammin, 2022).

Esse teste desempenha um papel crucial nas práticas de cuidados primários e ambulatoriais voltadas para as doenças pulmonares, pois permite uma avaliação objetiva da capacidade funcional e da presença de hipoxemia. Além disso, o TC6' é utilizado como um marcador de prognóstico, auxiliando na avaliação da resposta ao tratamento e no monitoramento da progressão das doenças pulmonares ao longo do tempo (Sanges et al., 2017). Uma das principais vantagens do TC6' é sua simplicidade e facilidade de aplicação. Além disso, ele é considerado um exame de baixo custo operacional, de curta duração e dinâmico, podendo ser realizado em qualquer momento do dia. Isso torna o TC6' conveniente tanto para os profissionais de saúde quanto para os pacientes (Sanges et al., 2017).

Durante o TC6', são registrados diversos parâmetros para análise. A distância máxima percorrida (DTC6') é medida e serve como um indicador da capacidade de exercício do indivíduo. Além disso, a saturação periférica de oxigênio (SpO₂), frequência cardíaca (FC) e sintomas relatados também são registrados. Os pacientes

são instruídos a interromper o teste caso sintam necessidade (Sanges et al., 2017). O TC6' é um teste de exercício aeróbico submáximo utilizado para avaliar a capacidade funcional e fornecer informações importantes sobre a capacidade de exercício e a tolerância ao esforço físico em pacientes com doenças pulmonares. É um exame simples, de fácil aplicação, com baixo custo operacional, e desempenha um papel fundamental no monitoramento e no manejo dessas condições (Ebenbichler et al. 2022; Sanges et al., 2017).

O TC6' permite uma avaliação abrangente da condição pulmonar do paciente, auxilia no monitoramento do progresso da doença e na avaliação da eficácia do tratamento (Kammin, 2022). É utilizado como uma medida objetiva da capacidade de exercício e como um marcador de prognóstico, podendo ser empregado para avaliar a resposta ao tratamento e monitorar a progressão da ES ao longo do tempo (Kammin, 2022). O TC6' desempenha um papel importante nas práticas de cuidados primários e ambulatoriais voltados para doenças pulmonares, permitindo uma avaliação objetiva da capacidade de exercício funcional e da hipoxemia na ES.

O TC6' é realizado com o propósito de avaliar a capacidade funcional e fornecer informações importantes sobre a capacidade de exercício e a tolerância ao esforço físico. Além disso, é usado como um marcador de prognóstico e pode ser empregado para avaliar a resposta ao tratamento e monitorar a progressão de certas doenças pulmonares, como a doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e a fibrose pulmonar idiopática e ES (Kammin, 2022).

Seus resultados demonstram a eficácia na avaliação da morbidade e mortalidade em portadores de pneumopatias e doenças cardiovasculares, incluindo a ES (Pugnet et al. 2018). É importante ressaltar que o TC6' é um teste submáximo, ou seja, os pacientes não são levados ao limite máximo de exercício. Ele é considerado seguro e de fácil aplicação, tornando-se uma ferramenta útil na avaliação clínica dessas condições pulmonares (Ebenbichler et al. 2022).

1.4.2 Teste de AVD-Glittre

Considerando os aspectos multifacetados em torno das limitações físicas de indivíduos com ES, torna-se necessário avaliar com precisão sua capacidade funcional, a fim de quantificar a disfuncionalidade de maneira reprodutível dentro desse segmento populacional. Portanto, é importante empregar um teste validado,

amplamente compreensível, que permita a execução de tarefas que simulam de perto as atividades de vida diária (AVD) comumente observadas na vida cotidiana da população estudada (Kominami et al., 2023).

Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com ES é essencial na prática clínica. Para isso, é importante utilizar um teste validado e de fácil compreensão, que simule de perto as atividades diárias comuns nessa população. Um exemplo de teste é o Tglittre, que avalia as habilidades fundamentais nas atividades diárias. Esse teste abrange os movimentos dos membros inferiores e superiores, bem como das cinturas pélvica e escapular. Inicialmente desenvolvido para pacientes com DPOC, o Tglittre tem sido aplicado em diversas outras condições, incluindo pós-operatórios de ressecção pulmonar, ES e síndrome pós-COVID-19 (Kominami et al., 2023; Reis et al., 2018).

O Tglittre é uma ferramenta de avaliação essencial para investigar as atividades diárias fundamentais. Sua relevância reside no fato de abranger os movimentos de membros inferiores e superiores, bem como das cinturas pélvica e escapular. Foi inicialmente desenvolvido com o propósito de avaliar a capacidade funcional em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) (REIS et al., 2018). Esse teste tem sido aplicado em diversas outras condições, como pós-operatórios de ressecção pulmonar, pacientes com ES e, mais recentemente, em indivíduos com síndrome pós-COVID-19 (De Oliveira, 2022).

1.4.3. Medidas de ventilação pulmonar

A ES é uma doença autoimune crônica que afeta diversos órgãos e sistemas do corpo humano. Entre os órgãos frequentemente afetados, destaca-se os pulmões, cuja função pode estar comprometida devido a diferentes mecanismos patológicos associados à doença (Roofeh et al., 2019). Na ES, as alterações na mecânica pulmonar são causadas por uma combinação de fatores e incluem a ocorrência de fibrose pulmonar, HAP, envolvimento vascular e inflamatório, bem como disfunção muscular respiratória. Essas alterações podem resultar em sintomas respiratórios, como dispneia (Roofeh et al., 2019).

Além disso, a ES pode causar inflamação e danos aos vasos sanguíneos pulmonares, contribuindo para a diminuição da função pulmonar (especialmente da

DLCO). A inflamação crônica pode levar ao estreitamento dos vasos sanguíneos, prejudicando o fluxo sanguíneo adequado nos pulmões (Rosendahl et al., 2022).

A disfunção do músculo respiratório também pode ocorrer na ES, afetando a capacidade da musculatura de expandir e contrair de forma eficiente. Isso pode resultar em diminuição da ventilação pulmonar e do volume corrente (VC). A fraqueza muscular respiratória pode contribuir para a dispneia e limitar a capacidade de exercício em pacientes com ES (Roofeh et al., 2019).

A ES pode ter um impacto significativo na ventilação pulmonar devido à fibrose pulmonar, HAP, inflamação e danos aos vasos sanguíneos, bem como disfunção muscular respiratória. Por isso, torna-se essencial realizar monitoramento regular da ventilação pulmonar nesses pacientes, pois a detecção precoce e o tratamento adequado das complicações pulmonares podem contribuir para uma melhor QV e prognóstico (Roofeh et al., 2019).

Cada vez mais tem se buscado incorporar as medidas de ventilação dinâmica durante o esforço. Neste cenário, a medida da ventilação pulmonar acoplada à mensuração da capacidade funcional é uma ferramenta interessante na avaliação de pacientes com ES.

1.5 Justificativa

A capacidade funcional é um indicador crucial para avaliar o impacto da ES e o prognóstico dos pacientes. A ES afeta negativamente a capacidade de realizar as atividades diárias, devido a complicações pulmonares e musculoesqueléticas. Medir a capacidade funcional de forma precisa é essencial para monitorar a progressão da doença e planejar intervenções terapêuticas adequadas (Nonato et al., 2020).

Métodos convencionais, como a espirometria, fornecem informações sobre a função pulmonar, mas não avaliam completamente a capacidade funcional em pacientes com ES. A capacidade funcional depende não apenas da função pulmonar, mas também de outros fatores, como força muscular e tolerância ao esforço físico. Portanto, torna-se necessária uma abordagem mais abrangente para avaliar adequadamente a capacidade funcional em pacientes com ES (Souza et al., 2023).

O Tglittre é um teste padronizado que simula atividades diárias e envolve vários grupamentos musculares. Tem sido usado em outras populações para medir a

capacidade funcional e tem se mostrado sensível para detectar alterações. A aplicação desse teste em pacientes com ES permitiria uma avaliação mais funcional, representando melhor as atividades diárias vivenciadas por esses pacientes, especialmente se incorporadas as medidas da ventilação dinâmica (Kazuyuki et al., 2023).

A ES é uma doença autoimune crônica que afeta vários órgãos (incluindo o sistema respiratório), e a redução da capacidade funcional ao exercício é um achado comum nessa população. Assim, a avaliação precisa da capacidade funcional é essencial para o manejo clínico desses pacientes. Embora o Tglittre seja utilizado para medir a capacidade funcional em diferentes populações, sua aplicação em pacientes com ES e a avaliação da ventilação pulmonar durante o teste ainda são pouco exploradas. Portanto, justifica-se a necessidade de investigar a incorporação da avaliação da ventilação pulmonar no Tglittre em pacientes com ES (Roofeh et al., 2019).

Avaliar a ventilação pulmonar durante o Tglittre pode fornecer informações adicionais sobre a função pulmonar ao esforço em pacientes com ES. Parâmetros como CVF, VEF₁ e razão VEF₁/CVF podem ser medidos durante o teste. A monitorização da SpO₂ e da dispneia durante o esforço também pode oferecer dados sobre a resposta fisiológica desses pacientes (Rosendahl et al., 2022; Souza et al., 2023).

A incorporação da avaliação da ventilação pulmonar no Tglittre em pacientes com ES poderá oferecer benefícios significativos. Ela fornece uma avaliação mais abrangente da capacidade funcional, considerando tanto a função pulmonar quanto a tolerância ao esforço físico. Isso permite uma compreensão mais completa da capacidade dos pacientes em realizar atividades diárias e detectar precocemente alterações na função pulmonar. Além disso, o uso de um teste padronizado facilita a comparação dos resultados entre estudos e a monitorização longitudinal dos pacientes (Reis et al., 2018; Tosun et al., 2022). A avaliação abrangente da capacidade funcional e ventilação pulmonar em pacientes com ES pode ter implicações clínicas importantes. Os resultados desse tipo de avaliação podem auxiliar na estratificação de risco, no planejamento de intervenções personalizadas e na monitorização da progressão da doença. Além disso, pode contribuir para o desenvolvimento de diretrizes clínicas específicas para pacientes com ES, considerando a relação entre função pulmonar e capacidade funcional.

A incorporação da avaliação da ventilação pulmonar no Tglittre em pacientes com ES representa uma abordagem abrangente e funcional para medir a capacidade funcional ao exercício. Essa abordagem supera as limitações dos métodos tradicionais, permitindo uma avaliação mais completa das atividades diárias vivenciadas por esses pacientes. Além disso, possui implicações clínicas importantes e pode contribuir para avanços na pesquisa. Portanto, é justificada a realização de estudos para investigar a viabilidade e os benefícios dessa abordagem em pacientes com ES.

1.6 Relevância do Estudo

1.6.1. Relevância para as Ciências da Reabilitação

A ES afeta de forma intensa e abrangente a capacidade funcional durante a prática de exercícios, podendo causar fadiga e dispneia. A pesquisa sobre a reabilitação da ES e suas consequências pulmonares desempenha um papel crucial no desenvolvimento de intervenções mais eficazes, identificação de melhores estratégias de tratamento e compreensão dos mecanismos subjacentes às alterações respiratórias e funcionais. Esses avanços podem ter um impacto significativo no manejo clínico, resultando em uma melhoria na QV dos pacientes, além de promover sua autonomia e participação plena na sociedade.

1.6.2. Relevância para a Agenda de Prioridades do Ministério da Saúde

Conforme destacado anteriormente, a ES é doença rara de origem autoimune que afeta predominantemente o sexo feminino, especialmente mulheres negras. É importante salientar que a ES tende a ser mais grave quando surge em idade avançada. Com isso, capacidade funcional do indivíduo portador de ES se encontra classificada no rol de "Doenças Crônicas Não Transmissíveis" (Eixo 5) da Agenda Nacional de Prioridades do Ministério da Saúde. Relaciona-se, ainda, com a avaliação de custos e do impacto econômico no Sistema Único de Saúde (SUS) (Alínea 5.1).

1.6.3. Relevância para o Desenvolvimento Sustentável

O Objetivo 3 dos "Objetivos de Desenvolvimento Sustentável" (ODS) da Organização das Nações Unidas (ONU) tem como foco "assegurar uma vida saudável e promover o bem-estar para todos, em todas as idades". O objetivo abrange uma ampla gama de áreas relacionadas à saúde e ao bem-estar da população, sendo compreendido por esta pesquisa.

1.7. Objetivos

1.7.1. Geral

 Avaliar a dinâmica da ventilação durante a medida da capacidade funcional em pacientes com ES.

1.7.2. Específicos

 Determinar a ventilação dinâmica durante a medida da capacidade funcional ao exercício avaliada pelo Tglittre e TC6' em pessoas com ES.

- Comparar as medidas ventilatórias (HD e RV) adquiridas com o Tglittre com aquelas adquiridas com TC6'.
- Correlacionar as medidas ventilatórias (Tglittre e TC6') durante o esforço com a função pulmonar de repouso e a QV.

1.7.8 Hipóteses

Em pacientes com ES há HD e reduzida RV durante o Tglittre. Essa dinâmica ventilatória apresenta pior performance durante o Tglittre, em relação ao TC6'. Há correlação dessas medidas de ventilação dinâmica (HD e RV) com a função pulmonar de repouso (espirometria) e a QV.

Capítulo 2 Participantes e Métodos

2.1. Aspectos éticos

Este protocolo de pesquisa foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa Hospital Universitário Pedro Ernesto, tendo sido aprovado sob o número CAAE-52759521.2.0000.5259 (ANEXO 1). O estudo foi executado em consonância com a Resolução 466/2012. Todos os indivíduos participantes assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (APÊNDICE 1) após serem informados sobre aa natureza do estudo e do protocolo a ser preenchido em duas vias, a qual uma ficou com o pesquisador e a outra com o participante.

Entre os benefícios, encontra-se a possibilidade de surgimento de novas condutas de reabilitação funcional, a partir das medidas da ventilação dinâmica obtidas durante o esforço. Como riscos, foi salientado a piora da dispneia e o risco de quedas.

2.2. Delineamento do estudo

O estudo em questão é um tipo de pesquisa que utiliza uma abordagem observacional transversal.

2.2.1. Local de realização do estudo

O estudo foi realizado no Laboratório de Função Pulmonar do Serviço de Pneumologia da PPC-UERJ. Rio de Janeiro, RJ.

2.3. Amostra

A amostra do presente estudo foi do tipo por conveniência. Foram recrutados paciente portadores de ES, com faixa etária ≥ 18 anos e de ambos os sexos.

2.3.1. Local de recrutamento

A população deste estudo foi selecionada por meio de uma triagem específica realizada na PPC-UERJ, na cidade do Rio de Janeiro, RJ.

2.3.2. Critérios de inclusão

- Indivíduos portadores de ES do sexo feminino.
- Idade ≥ 18 anos.
- Estabilidade clinica no ato da avaliação (ausência de hospitalização nos últimos 3 meses).

2.3.3. Critérios de exclusão

- Presença de patologias cardíacas, pulmonares, neurológicas e musculoesqueléticas que impeçam a realização os testes funcionais.
- Incapacidade de compreensão dos testes funcionais.

2.4. Procedimentos/Metodologia proposta

Os participantes foram convidados a participar da pesquisa e solicitados a assinar o TCLE (APÊNDICE 1). O estudo incluiu a avaliação de incapacidade através da aplicação do *Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index* (HAQ-DI) (ANEXO 2), a realização de teste de função pulmonar (espirometria) e, em seguida, foi feita a avaliação da capacidade funcional ao exercício (TGlittre e TC6'). Aos testes de capacidade funcional foram acopladas as medidas de ventilação dinâmica usando o Spiropalm[®].

2.4.1. Avaliação clínica

Inicialmente, os indivíduos foram submetidos a uma entrevista segmentada e específica, na qual tiveram coletados dados de identificação, sexo, idade e histórico de comorbidades. Além disso, eles passaram por uma avaliação dos sinais vitais,

incluindo FC, frequência respiratória (FR), PA e SpO₂ (APÊNDICE 2), bem como Escala Analógica de Dor (EVA) (ANEXO 3) e escala de dispneia e fadiga (BORG) (ANEXO 4).

2.4.2. Teste de função pulmonar

Espirometria

Após a avaliação inicial, o participante realizou a espirometria no equipamento da marca Vitatrace (VT 130 SL, Codax LTDA, Rio de Janeiro, Brasil), utilizando a padronização proposta pela *American Thoracic Society / European Respiratory Society* e de acordo com as orientações e calibração fornecida pelo fabricante, seguindo padronização internacional (GRAHAM et al., 2019).

O participante foi acomodado em uma cadeira confortável na sala designada para a espirometria. O técnico forneceu instruções claras e precisas, garantindo que o participante compreenda o procedimento. O participante foi orientado a realizar uma inspiração profunda, seguida de uma expiração máxima e forçada. Após assegurar que o participante entendeu as explicações, o técnico clampeou o nariz do paciente e, em seguida, encaixará o tubete em sua boca, garantindo vedação adequada. Então, solicitou uma inspiração máxima seguida de uma expiração máxima.

Os valores encontrados foram comparados aos previstos por Pereira et al. (2007).

2.4.3. Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) (ANEXO 2)

O HAQ-DI é uma medida amplamente utilizada para avaliar a funcionalidade e a capacidade de indivíduos com ES. Esse questionário é uma ferramenta padronizada e validada que ajuda os profissionais de saúde a compreender o impacto da ES na vida diária dos pacientes (ÇEVIK et al., 2021).

O HAQ-DI é um questionário de autorrelato composto por 20 itens divididos em categorias, que cobrem uma variedade de atividades diárias, como vestir-se, comer, caminhar, realizar tarefas domésticas, entre outros. Cada item é avaliado em uma

escala de 0 a 3, onde 0 indica nenhuma incapacidade e 3 indica incapacidade máxima. Portanto, quanto maior a pontuação total, maior a limitação funcional e incapacidade enfrentada pelo paciente com ES (Khanna et al., 2022).

A pontuação obtida no HAQ-DI é utilizada para avaliar a progressão da doença ao longo do tempo, monitorar a eficácia dos tratamentos e identificar a necessidade de intervenções específicas para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. É importante ressaltar que o HAQ-DI é apenas uma das várias ferramentas de avaliação disponíveis para a ES e que sua interpretação deve ser feita em conjunto com outros aspectos clínicos e de saúde do paciente (Khanna et al., 2022). Além disso, é fundamental considerar que a ES afeta os indivíduos de maneiras diferentes, e cada caso pode apresentar características únicas. Portanto, a avaliação e o manejo da ES devem ser personalizados para cada paciente, levando em consideração suas necessidades específicas e a abordagem holística da equipe de saúde (Peytrignet et al., 2017).

2.4.4. Teste de caminhada de 6 min

O participante foi orientado a caminhar em seu próprio ritmo ao longo de um corredor de 30 m, durante um período de 6 min. Durante todo o teste, os pacientes foram avaliados a cada metro, levando em consideração a medição de SpO₂, FC e quaisquer sintomas relatados (APÊNDICE 3). É importante ressaltar que os participantes tiveram o direito de interromper o teste a qualquer momento caso se sintam desconfortáveis. Além disso, ao final do teste, foi calculada a distância máxima percorrida durante os 6 minutos (DTC6').

Os resultados obtidos através do TC6' são mensurados através de equações divididas por sexo, conforme segue: 1) homens: DTC6' (m) = (7,57 x altura em cm) – (5,02 x idade) – (1,76 x peso kg) – 309; e 2) mulheres: DTC6'9 (m) = (2,11 x altura em cm) – (2,29 x peso em kg) – (5,78 x idade) + 667 (ENRIGHT & SHERRIL, 1998).

2.4.5. Teste de AVD-Glittre

O Tglittre começa com o paciente sentado em uma cadeira. Em seguida, ele deve levantar-se e percorrer uma distância de 10 m em um piso plano, respeitando

seu próprio tempo, até completar cinco voltas. No meio do percurso, o participante precisa subir e descer uma escada com três degraus (17 cm de altura e 27 cm de profundidade). Ao final do percurso, o indivíduo deve mover três objetos de 1 kg cada, que estão posicionados em uma estante com duas prateleiras, alinhadas com as alturas da cintura escapular e pélvica, respectivamente. Esses objetos devem ser colocados no chão. Em seguida, os três objetos são novamente levados do chão até a prateleira mais alta, seguindo o mesmo passo a passo, mas na sequência inversa. Depois disso, o participante volta pelo mesmo caminho, subindo e descendo as escadas até chegar ao ponto de partida (cadeira), quando uma volta é contabilizada (FIGURA 1). Mulheres realizam o percurso com uma mochila de 2,5 kg, enquanto homens carregam 5 kg. O tempo necessário para completar as cinco voltas é registrado em minutos

Durante a realização do teste, o examinador não fornece qualquer tipo de incentivo verbal ou gestual. São cuidadosamente observados e registrados os seguintes parâmetros: FC; SpO₂; nível de dispneia, avaliado usando a escala de Borg, a cada volta; e pressão arterial (PA) no início e no término do teste (APÊNDICE 4).

Para o cálculo dos valores previstos no Tglittre, serão utilizadas as equações propostas por Reis et al. (2018), que levam em consideração o índice de massa corporal (IMC), a idade (anos) e a estatura (cm) dos indivíduos. Assim, os resultados encontrados nesse estudo serão calculados de acordo com essas equações.



Figura 1: Esquematização da execução do Tglittre. FONTE: (Nonato et al., 2020).

2.4.6. Medidas de ventilação pulmonar

Durante o Tglittre e o TC6', o paciente foi conectado ao dispositivo portátil Spiropalm® (Spiropalm 6MWT, Cosme, Roma, Itália) que monitora vários parâmetros

Figura 2:

respiratórios, como ventilação, FR, FC, CI e RV (FIGURAS 2-17). Uma máscara facial de silicone foi colocada para cobrir boca e nariz, sem permitir que haja fuga aérea. A máscara será fixada na cabeça por presilhas elásticas ajustáveis. Um filtro de barreira descartável foi acoplado à máscara de silicone, seguido da válvula expiratória. Um oxímetro foi colocado no dedo indicador da mão não dominante para monitorar a SpO₂. O software foi colocado em um cinto, juntamente com seus sensores, ao nível da cintura do paciente. Antes do teste, foi medida a CI enquanto o paciente estava sentado em repouso, no início do trajeto da realização do exame. Foi solicitado dois ciclos respiratórios normais seguido de um ciclo de inspiração máxima. Com isso, o software mensura a CI, que é repetida ao termino do Tglittre. Através da mensuração da CI, obtivemos uma estimativa indireta do grau de hiperinsuflação pulmonar em repouso. Assim, podemos avaliar as alterações na CRF durante a realização do teste, que remete ao esforço realizado pelo indivíduo. Realizando um cálculo da variação do índice da CI (ΔIC) entre o repouso e o pico de esforço, e constatada uma diminuição de ≥100 ml, foi considerado um quadro de hiperinsuflação dinâmica (HD) (TOSUN et al., 2022).

Durante os testes, respostas ventilatórias dinâmicas, como ventilação-minuto e reserva ventilatória (RV), foram consideradas. A RV indica o quanto a ventilação se aproxima da ventilação voluntária máxima (VVM) durante o exercício. A VVM foi calculada como 40 vezes o VEF₁. Essas medidas fornecem informações sobre a função respiratória e o desempenho durante o Tglittre (Tosun et al., 2022; Santos et al., 2016) (APÊNDICE 3 e 4).



Spiropalm®, face anterior do aparelho. FONTE: Próprio autor



Figura 3: Spiropalm®, face posterior do dispositivo. FONTE: Próprio autor.



Figura 4: Mascara de silicone face anterior com presilha cefálica elástica ajustável. FONTE: Próprio autor



Figura 5: Máscara de silicone, face posterior. FONTE: Próprio autor.



Figura 6: Válvula expiratória com sensor de fluxo e cabeamento. FONTE: Próprio autor.



Figura 7: Máscara conectada ao filtro e válvula expiratória (face inferior). FONTE: Próprio autor.



Figura 8: Máscara conectada ao filtro e válvula expiratória (face superior). FONTE: Próprio autor.



Figura 9: Oxímetro e cabeamento. FONTE: Próprio autor.



Figura 10: Cinta elástica com suporte metálico para o dispositivo. FONTE: Próprio autor.



Figura 11: Cinta elástica com suporte metálico para o dispositivo ("destravado"). FONTE: Próprio autor.



Figura 12: Oxímetro conectado ao Spiropalm®. FONTE: Próprio autor.



Figura 13: Oxímetro, máscara com filtro e válvula expiratória conectados ao Spiropalm®. FONTE: Próprio autor.



Figura 14: Spiropalm® com acessórios. FONTE: Próprio autor.



Figura 17: Realização do Tglittre incorporando o Spiropalm®. FONTE: Próprio autor.

Todos os parâmetros registrados no aparelho foam posteriormente transferidos para o banco de dados da pesquisa.

2.5. Desfechos

2.5.1. Desfecho primário

Comparação das respostas ventilatórias entre o Tglittre e o TC6' e avaliação da correlação entre as predições do teste Tglittre e as medições dos volumes e capacidades pulmonares obtidos por meio do uso do dispositivo Spiropalm[®].

2.5.2. Desfecho secundário

O Tglittre e o TC6' foram utilizados para medir a capacidade funcional ao esforço. Esse estudo determinou os efeitos potenciais da ES no desempenho das pessoas ao realizar as AVD, como caminhar, subir e descer escadas, levantar e carregar peso na altura do corpo.

2.6. Análise de dados

2.6.1. Tamanho amostral

O cálculo do tamanho da amostra foi feito no software MedCalc 8.2 (MedCalc Software Mariakerke, Bélgica). Uma vez que o desfecho principal é a comparação da ventilação dinâmica obtida no Tglittre com aquela obtida no TC6' entre pacientes com ES, tomou-se como base a variável "tempo de Tglittre", sendo o valor médio utilizado para o cálculo baseado em estudo anterior (Reis et al., 2018). Então, considerando α = 5%, β = 30% e intervalo deconfiança de 95% igual a ± 5%, o tamanho da amostra mínimo obtido foi de 36 participantes.

2.6.2. Variáveis de controle

Idade, sexo, IMC, forma clínica da ES.

2.6.3. Variáveis de exposição

Tempo total do Tglittre; DTC6'.

2.6.4. Variáveis de confusão

Gravidade da doença, presença de comorbidades.

2.6.5. Análise estatística

A análise estatística foi processada pelo software estatístico SPSS 26.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). A análise descritiva apresentou-se na forma de tabelas, com os dados observados expressados pelas medidas de tendência central e dispersão adequadas para dados numéricos e pela frequência e porcentagem para dados categóricos. A normalidade na distribuição dos dados foi verificada pelo teste de Shapiro-Wilk. As concordâncias entre as variáveis do TC6' com as correspondentes do Tglittre foram avaliadas pelo coeficiente de correlação intraclasse (CCI) com modelo two-way mixed, variabilidade individual pela consistência e confiabilidade de uma single measure. Devido as condições de capacidade funtional ao exercício diferentes na aferição das medidas no TC6' e Tglittre, optou-se pelo uso da variabilidade individual pela consistência, pois tem por interesse saber se as observações receberam o mesmo ranqueamento relativo, e não se as observações receberam os mesmos valores absolutos. O CCI foi classificado conforme segue: CCI < 0,40 - concordância baixa, 0,40 ≤ CCI < 0,75 - concordância boa, e CCI ≥ 0,75 concordância excelente. As associações da DTC6' e do tempo de Tglittre com os dados clínicos e de função pulmonar foi analisada pelo coeficiente de correlação de Spearman para variáveis numéricas e pelo teste de Mann-Whitney para variáveis categóricas. O critério de determinação de significância adotado foi o nível de 5%.

2.6.6 Disponibilidade de acesso aos dados

Os dados do presente estudo estarão disponíveis através de um repositório de dados universal, além da biblioteca virtual e banco de dados da UNISUAM.

Capítulo 3 – Produção Intelectual

3.1. Artigo #1

3.1.1. Metadados do artigo #1.

Journal:	Journal of Back and Musculoskeletal
	Rehabilitation
Two-year Impact Factor	1,6
(YEAR):	
Classificação Qualis (ANO):	A4
Submetido em:	20/04/2024

3.1.2. Contribuição dos autores do artigo #1 de acordo com a proposta Contributor Roles Taxonomy(CrediT).

Iniciais dos autores, em ordem:	FSR	LFFR	INF	IOF	LFP	LRC	HOJ	ASF	AJL
Concepção	Х								Х
Métodos	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х
Programação	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х
Validação	Х								Х
Análise formal	Х								Х
Investigação	Х								Х
Recursos	Χ								Х
Manejo dos dados	Х								Х
Redação do rascunho	Х	Х	Х	Х	Х	Х	X	X	Х

Revisão e edição	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х	Х
Visualização	Χ								Х
Supervisão	Χ								Х
Administração do projeto									Х
Obtenção de financiamento									Х

Disponível para consulta em: www.scimagojr.com
Disponível para consulta em: www.sucupira.capes.gov.br
Detalhes dos critérios em: https://doi.org/10.1087/20150211

FUNCTIONAL CAPACITY INCORPORATING DYNAMIC VENTILATION IN SYSTEMIC SCLEROSIS: COMPARISON BETWEEN PERFORMANCE ON THE 6 MINUTE WALK TEST AND THE GLITTRE-ADL TEST

Running head: Functional capacity in systemic sclerosis

Filipe da Silva Reis

Rehabilitation Sciences Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: filipe_reis21@yahoo.com.br

Luis Felipe da Fonseca Reis

Rehabilitation Sciences Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: <u>luisfelipe@unisuam.edu.br</u>

46

Isabelle da Nobrega Ferreira

Department of Pulmonology, Piquet Carneiro Policlinic, State University of Rio de Janeiro

(UERJ), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: isabellenob@gmail.com

Iasmim de Oliveira Farias

Department of Pulmonology, Piquet Carneiro Policlinic, State University of Rio de Janeiro

(UERJ), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: <u>iasmim0912@gmail.com</u>

Laura Franco Pessoa

Faculty of Physiotherapy, Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rio de Janeiro,

Brazil

E-mail: <u>laurapessoa@souunisuam.com.br</u>

Lohana Resende da Costa

Faculty of Physiotherapy, Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rio de Janeiro,

Brazil

E-mail: <u>lohanacosta@souunisuam.com.br</u>

Hebert Olímpio Júnior

Course in Physiotherapy, President Antônio Carlos Foundation (FUPAC), Ubá, Minas Gerais,

Brazil

Course in Physiotherapy, Valença University Center (UNIFAA), Valença, Rio de Janeiro,

Brazil

47

E-mail: <u>hebertojr@hotmail.com</u>

Arthur de Sá Ferreira

Rehabilitation Sciences Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre

(UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

Local Development Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre

(UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: asferreira@unisuam.edu.br

Agnaldo José Lopes

Rehabilitation Sciences Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre

(UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

Local Development Post-Graduation Programme, Augusto Motta University Centre

(UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

Department of Pulmonology, Piquet Carneiro Policlinic, State University of Rio de Janeiro

(UERJ), Rio de Janeiro, Brazil

E-mail: <u>agnaldolopes.uerj@gmail.com</u>

* Address for correspondence: Agnaldo J. Lopes, Rehabilitation Sciences Post-graduation

Programme, Augusto Motta University Centre (UNISUAM), Rua Dona Isabel, 94, Bonsucesso,

21032-060, Rio de Janeiro, Brazil. Tel. And Fax: +55 2121 2576 2030; E-mail:

agnaldolopes.uerj@gmail.com

ABSTRACT

BACKGROUND: Functional capacity at submaximal exercise levels has become more popular as an outcome measure in systemic sclerosis (SSc) patients. It is necessary to know the ventilatory requirements of the different field tests to apply them appropriately in people with SSc.

OBJECTIVES: To compare the ventilatory dynamics measured at submaximal exertion between the Glittre-ADL test (Tglittre) and the 6-min walk test (6MWT) and, secondarily, to evaluate the correlations of these measures with clinical and functional variables in women with scleroderma (wwSSc).

METHODS: This was a cross-sectional study in which 30 wwSSc underwent the 6MWT and Tglittre while hooked to a device reading their ventilatory demand. Physical function was assessed on the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI), and lung function was assessed by spirometry.

RESULTS: The median 6-min walking distance (6MWD) was 344 (282–410) metres, and 25 (83.3%) participants did not reach 80% of the predicted distance. The median Tglittre time was 147 (107–188) seconds, and 18 (60%) participants exceeded 120% of the predicted time. There was agreement between the two tests on the following variables measured at the end of each test: heart rate (ICC=0.883, P<0.0001), breathing reserve (ICC=0.816, P<0.0001), peripheral oxygen saturation (ICC=0.752, P=0.0009), inspiratory capacity (ICC=0.690, P<0.0001), and peak minute ventilation (ICC=0.433, P=0.007). There was a weak correlation between 6MWD and Tglittre time (r_s =-0.353, P=0.05). 6MWD correlated with the HAQ-DI score (r_s =-0.606, P=0.0004) and forced vital capacity (FVC, r_s =0.427, P=0.018). Tglittre time correlated significantly with HAQ-DI (r_s =0.440, P=0.015) and FVC (r_s =-0.404, P=0.026).

CONCLUSIONS: In wwSSc, the 6MWT and Tglittre have almost the same ventilatory requirements, although these patients perform worse in the 6MWT. 6MWD and Tglittre time

are weakly correlated. Both 6MWD and Tglittre time are associated with physical function and

lung function.

Keywords: systemic sclerosis; exercise; functional capacity; lung function

2. Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is a rare, complex autoimmune rheumatic disease characterized

by progressive fibrosis of the skin and internal organs, including the lungs, heart, kidneys,

muscles, and gastrointestinal tract [1]. The clinical course of SSc is variable, with

manifestations in organs other than the skin occurring early in the course of the disease, usually

5 to 7 years after the onset of symptoms [2]. Survival and prognostic factors have changed over

recent decades, pulmonary involvement becoming the most common cause of death related to

SSc, surpassing renal failure [3]. Interstitial lung disease affects 35% to 52% of people with

SSc (pwSSc), depending on how it is defined and evaluated [4]. Sarcopenia is also common in

pwSSc, with an overall prevalence of 22% [5]; it is related to poor physical function, poor

quality of life (QoL), and poor overall prognosis [5,6].

Cardiopulmonary and joint involvement in pwSSc can lead to impaired functional

capacity during exercise and decreased physical activity [5]. In the lungs, excess collagen fibres

cause irreversible damage to lung structures, alveolar walls, and interstitial spaces, altering lung

mechanics and distribution in ventilation and therefore reducing exercise performance [7].

These individuals are also at risk of abnormalities in body composition, including loss of

skeletal muscle mass, due to malnutrition resulting from gastrointestinal involvement, chronic

inflammation, and steroid therapy, which may impact their functional exercise capacity [8].

Physical function and functional capacity during exercise are also severely limited in pwSSc

individuals due to skin fibrosis, joint and muscle pain, arthritis, joint contractures, and range-

of-motion limitations. Overall, SSc-related disabilities hinder activities of daily living (ADLs), affect psychological status, and compromise work-related employment conditions [9].

Considering that most ADLs are performed at submaximal levels of effort, submaximal exercise tests (field tests) can reliably reflect the level of functioning of the individual [1]. The 6-min walk test (6MWT) is a simple, safe, non-invasive, and reproducible submaximal aerobic exercise test that correlates with daily physical activity [10]. In pwSSc, the 6MWT is mainly used as a measure in clinical trials of the response to treatment in those with lung involvement and as a measure of functional capacity in general [11]. The value of the 6MWT in this population has been questioned due to the weak correlations between the 6-min walking distance (6MWD) and clinical outcomes and extent of disease [12]. In addition, as the hands are predominantly affected in SSc patients, the 6MWT may not be the best instrument for assessing ADLs and evaluating the exercise capacity of pwSSc [12,13].

At the beginning of this millennium, the Glittre-ADL test (Tglittre) was created to evaluate functional capacity during exercise more representatively, through activities similar to ADLs, and it has been used in pwSSc [1,14]. Tglittre provides a very broad, representative, objective assessment of functionality using activities similar to ADLs by incorporating multiple tasks, such as walking, sitting, standing, going up and down stairs, reaching for objects, holding them with the hands, transferring objects of everyday weight, and squatting [15]. Since Tglittre requires hand activity, it may require more of pwSSc than other field tests because hand involvement is an early manifestation of SSc and is recognized as the main cause of disability [16]. In fact, the involvement of the hands guides the diagnosis and classification of SSc, and the function of the hands deteriorates over time in more than 50% of pwSSc according to the severity of the inflammatory, vascular, and fibrotic processes underlying it [17].

Heterogeneity in the distribution of ventilation at rest is a strong determinant of reduced functional capacity during exercise in pwSSc [7], although their ventilatory dynamics during

exercise have not been evaluated. In pwSSc, 6MWD has been the main outcome measure in several studies, although the 6MWT only evaluates walking as an ADL; therefore, it does not evaluate the performance of the cardiopulmonary system and lower limbs [18,19]. Since the SSc often afflicts the hands and upper limbs, and since one of the ADLs that make up Tglittre is putting things on shelves with the hands, we hypothesized that the ventilatory requirements of Tglittre in pwSSc are higher than those required by the 6MWT. Thus, the objective of the present study was to compare the ventilatory dynamics measured at submaximal effort between the Tglittre and 6MWT and, secondarily, to evaluate the correlations of these measures with clinical and functional variables in women with SSc (wwSSc).

2. Materials and Methods

2.1. Participants

A cross-sectional study was conducted between July 2023 and January 2024 in 30 wwSSc (out of 35 eligible individuals) aged ≥18 years who were recruited at the Pedro Ernesto University Hospital of the State University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil. The diagnosis of SSc followed the guidelines of the ACR/EULAR 2013 criteria [20]. The following exclusion criteria were set: cardiopulmonary or osteoarticular diseases that could affect the functional tests and that were not related to SSc; history of unstable angina or heart attack within the month before enrolment; history of orthopaedic surgery involving the spine, upper limbs, or lower limbs requiring an assistive device for ambulation or arm movement; and interruption of any functional test. All participants signed an informed consent form, and the protocol was approved by the Research Ethics Committee of the Pedro Ernesto University Hospital of the State University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil, under number CAAE-52759521.2.0000.5259.

2.2. Instruments and measurements

2.2.1. Health Assessment Questionnaire Disability Index

The Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) was used to assess physical function based on the limitations of activities performed in the last seven days. The HAQ-DI includes questions related to motor activities of the lower limbs and fine movements of the upper extremities. It consists of 20 activity questions divided into eight items: dressing, getting up, eating, walking, hygiene, reaching, grasping, and common ADLs. Each item is scored from 0 to 3 points, with the highest score on each subscale taken as that subscale's score and the average of the subscale scores yielding the total score ranging from 0 to 3. Higher scores indicate greater disability [21]. According to the creators of HAQ-DI, values of 0–1 indicate mild functional loss, 1.1–2 indicate moderate functional loss, and 2.1–3 indicate severe functional loss [22].

2.2.2. Spirometry

Spirometry was performed with Vitatrace VT 130 SL equipment (Codax Ltda, Rio de Janeiro, Brazil) as described [23]. The following variables were evaluated: forced vital capacity (FVC), forced expiratory volume in one second (FEV₁), the FEV₁/FVC ratio, and forced expiratory flow during the middle half of the FVC manoeuvre (FEF_{25-75%}). The reference values were obtained using Brazilian predicted equations [24], and the results are expressed as percentages of the predicted values. Restrictive ventilatory impairment (RVI) was suggested by a predicted FVC <80%, whereas obstructive ventilatory impairment was defined by a predicted FEV₁/FVC <70% [25].

2.2.3. 6-min walk test

The 6MWT was performed as described [10]. The participants were instructed to walk as many times as possible for 6 minutes over a flat stretch of a hard surface indoors, marked on the ground with cones at both ends (a 30-metre course). The 6MWT was immediately interrupted if peripheral oxygen saturation (SpO₂) fell below 80% or if exhaustion, intolerable dyspnoea, chest pain, intolerable cramps or diaphoresis occurred. Oxygen desaturation was defined as a decrease in SpO₂ \geq 4% at the end of the 6MWT [26]. The 6MWD of each wwSSc was compared to that found by Brito et al. [27] and was considered abnormal if it was <80% of the predicted value.

2.2.4. Glittre-ADL test

As described by Skumlien et al. [15], Tglittre comprises a circuit of functional activities that the patient must complete five times—in the shortest time possible—in a 10-metre long corridor. No incentives were given during the performance of the tasks. The same indications for interruption of the 6MWT were used for interruption of the Tglittre. In the evaluation of Tglittre performance, the longer the time to complete the test was, the greater the functional impairment of the individual. The Tglittre value of each wwSSc was compared to the Brazilian predicted value [28], and was considered abnormal if it was >120% of the predicted value.

2.2.5. Dynamic pulmonary ventilation measures

During both the 6MWT and Tglittre, minute ventilation (VE), inspiratory capacity (IC), breathing reserve (BR), and dynamic hyperinflation (DH) were assessed using a portable Spiropalm[®] device (Spiropalm 6MWT, Cosmed, Rome, Italy). Before starting the 6MWT or Tglittre, a silicone face mask was properly attached, covering the oral and nasal cavities without allowing air leakage. A belt was placed to secure the Spiropalm[®] device to the participant, and the device was connected to the mask by wires and turbines coupled to the circuit. Before and

at the end of these tests, IC was measured to estimate the degree of lung hyperinflation. A decrease of ≥ 100 ml in IC (Δ IC) during exercise was defined as DH [29]. BR indicates how close the VE (ventilatory demand) is to the maximum ventilation (ventilatory capacity) during exertion, and it is calculated as the difference between the maximal voluntary ventilation (MVV) and the VE_{peak} ([MVV–VE_{peak}]/MVV) [30]. BR <30% was considered a ventilatory limitation on exertion [29]. The MVV was automatically determined by the device as 40 × FEV₁.

2.3. Statistical analysis

Statistical analysis was performed with SPSS 26.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Descriptive analysis was performed by putting the data into tables, with observed data expressed as measures of central tendency and dispersion suitable for numerical data and as raw numbers and percentages suitable for categorical data. The normality of the data distribution was assessed with the Shapiro-Wilk test. The agreement between the variables measured during the 6MWT and the same variables measured during Tglittre was assessed as the intraclass correlation coefficient (ICC) with a two-way mixed model, and individual variability was assessed using the consistency and reliability of a single measure. Due to the different functional capacity conditions between the 6MWT and Tglittre, we chose to use individual variability as the measure of consistency because it is of interest to know whether the observations showed the same relative ranking and not whether the observations had the same absolute values. The ICCs were classified as follows: ICC <0.40, poor agreement; 0.40\le ICC <0.75, good agreement; and ICC \geq 0.75, excellent agreement [31]. The associations of the 6MWD and Tglittre time with clinical and pulmonary function data were analysed using Spearman's correlation coefficient for numerical variables and the Mann-Whitney test for categorical variables. The significance level adopted was 5%.

3. Results

Among the 35 wwSSc who were evaluated for inclusion in the study, five were excluded for the following reasons: interruption of functional tests due to intolerable dyspnoea (n = 3: 2 of Tglittre and 1 of the 6MWT); previous orthopaedic surgery requiring the use of a cane (n = 1); and a diagnosis of chronic obstructive pulmonary disease (n = 1). The median age and body mass index were 51 (42–61) years and 25.3 (22–32) kg/m², respectively. According to the HAQ-DI, 3 (10%) participants had severe functional loss. Only 3 (10%) participants had a history of smoking, although none had a smoking history >10 pack-years. By spirometry, 17 (56.7%) participants had RVI, while 13 (43.3%) had a normal spirometric test. The anthropometric data, comorbidities, and pulmonary function data are given in Table 1.

The median 6MWD was 344 (282–410) metres, and 25 (83.3%) participants did not reach 80% of the predicted distance according to the equations of Britto et al. [27]. At the end of the 6MWT, DH and oxygen desaturation occurred in 8 (26.7%) and 2 (6.7%) participants, respectively. The median Tglittre time was 147 (107–188) seconds, and 18 (60%) participants exceeded 120% of the predicted time to complete the test according to the equations by Reis et al. [28]. In Tglittre, DH and oxygen desaturation occurred in 5 (16.7%) and 2 (6.7%) participants, respectively.

When the two field tests were compared on ventilatory variables, the level of agreement was excellent for the end-of-test heart rate (HR) (ICC = 0.883, P <0.0001), BR (ICC = 0.816, P <0.0001), baseline IC (ICC = 0.757, P < 0.0001), and end-of-test SpO₂ (ICC = 0.752, P = 0.0009). The level of agreement was good for the end-of-test IC (ICC = 0.690, P <0.0001), baseline HR (ICC = 0.648, P = 0.0001), and VE_{peak} (ICC = 0.433, P = 0.007). Notably, the LV peak, which is the parameter that best reflects ventilatory demand, was higher during Tglittre

than during the 6MWT, despite good agreement. The levels of agreement between the variables during the 6MWT and Tglittre are presented in Table 2 and Figure 1.

In the association analysis, there was a trend toward a negative correlation between 6MWD and Tglittre time (r_s = -0.353, P = 0.05). 6MWD correlated significantly with the HAQ-DI score (r_s = -0.606, P = 0.0004), FVC (r_s = 0.427, P = 0.018), FEV₁ (r_s = 0.507, P = 0.004), and FEF _{25-75%} (r_s = 0.483, P = 0.006). Tglittre time correlated significantly with the HAQ-DI score (r_s = 0.440, P = 0.015), FVC (r_s = -0.404, P = 0.026), and FEV ₁ (r_s = -0.418, P = 0.021). The subgroup with RVI had a significantly lower 6MWD than the subgroup with normal spirometry (61 (41–66) vs. 68 (63–82)) % predicted, P = 0.028). Similarly, the subgroup with RVI had a significantly longer Tglittre time than the subgroup with normal spirometry (184 (126–200) vs. 111 (90–121) % predicted, P = 0.025). No difference was observed in the presence or absence of COVID-19 according to 6MWD (P = 0.11) or Tglittre time (P = 0.71). The correlation coefficients of 6MWD and Tglittre time with physical function and pulmonary function data are shown in Table 3 and Figure 2.

4. Discussion

Reduced functional capacity in SSc patients can aggravate individual health problems and increase health costs, posing significant challenges for health professionals [5]. Here, while more than 80% of the wwSSc performed poorly on the 6MWT, 60% of them performed poorly on Tglittre. Although it was an uncommon finding, DH was more common at the end of the 6MWT than at the end of Tglittre. In terms of the dynamics of ventilation, BR, HR, and SpO₂ showed excellent agreement between the ends of these two tests. The ventilatory demand was higher in Tglittre than the 6MWT, although there was good agreement. The associations between the main outcomes of the two tests were weak. Both 6MWD and Tglittre time were associated with spirometric parameters and the HAQ-DI score, although the strength of the

associations was greater with 6MWD. To the best of our knowledge, this is the first study comparing these two field tests, including dynamic measures of ventilation, in pwSSc.

Vascular disease with reduced blood flow to the cardiopulmonary system, together with musculoskeletal involvement, are two striking characteristics of SSc that can cause exercise intolerance and hinder the performance of ADLs [7]. In the present study, wwSSc performed poorly on the 6MWT, much worse that observed by de Oliveira Saraiva et al. [22], where the mean 6MWD was 447 ± 78 m and only 43.5% of the women in their study did not reach 80% of the predicted value. The wwSSc in the present study also performed poorly on Tglittre, but this performance was well above that observed by Alegria et al. [22], where the median Tglittre time was 261 (218–302) seconds in their wwSSc sample. These results indicate the heterogeneity of SSc involvement in various body systems and, therefore, the need for performance comparisons between different tests using the same patient population. In fact, several factors can reduce the functional capacity of pwSSc during exercise, such as pulmonary fibrosis, cardiac involvement, general fatigue, musculoskeletal damage, physical inactivity, and the use of immunosuppressants [22].

We compared the main performance outcomes of the 6MWT and Tglittre, which are 6MWD and Tglittre time, respectively. Although the correlation between the two outcomes was significant, it was surprisingly weak (Figure 2). This can be explained, at least in part, by the different dynamics involved in the execution of these two tests: while the 6MWT is a more linear test encompassing walking exclusively, Tglittre is a multitasking test that involves the acts of sitting and standing, walking, and moving things up and down on shelves with the hands [15]. Since the hands are the main site of involvement in SSc, their impaired function may be a major obstacle to completing the shelf activity [1]. In fact, the reduction in hand function begins early as a consequence of Raynaud's phenomenon and later in the natural history of SSc due to severe fibrosis of the skin, digital ulcers, calcinosis, and fibrosis of the periarticular

tissues [17]. In line with this hypothesis, Nonato et al. [1] reported that wwSSc required more time to complete the Tglittre task, largely due to the greater difficulty with the shelf task of, which consumed 57% of the total time in the Tglittre moving objects between shelves. Thus, Tglittre can be used in clinical practice to evaluate the performance of ADLs in pwSSc, regardless of the performance of these patients on the 6MWT.

One of the main objectives of the present study was to compare the ventilatory requirements between Tglittre and the 6MWT. Interestingly, although VE_{peak} was slightly higher in Tglittre than in the 6MWT, there was agreement between the two tests (ICC = 0.433, P = 0.007). High ventilatory demand may indicate maldistribution in ventilation due to regional differences in the time constants of the respiratory system due to changes in pulmonary distensibility and airway resistance, causing difficulty in alveolar emptying and poor exercise performance [7]. In SSc, distortion of the lung parenchyma and vascular destruction of the fibrotic lung due to the excessive accumulation of collagen fibres can cause ventilation—perfusion unevenness, rapid and shallow breathing, and increased dead-space ventilation, leading to increased ventilatory demand [32,33]. Along with VE_{peak} , almost all other variables measured showed good to excellent agreement between the two activities (Table 2). Tglittre tasks several muscles of the arms as well as putting the whole body under some metabolic demand, and the activities of the lower limbs combined with the performance of the cardiopulmonary system have a greater impact on exercise in pwSSc [32].

Pulmonary involvement is a fearsome manifestation of SSc, and the use of new immunosuppressants and antifibrotics has been increasing to slow the progression of SSc [11,34]. In this sense, studying the correlations between different tools that can monitor pwSSc from the points of view of lung function and functional capacity during exercise is essential. We observed correlations between lung function at rest and the main outcomes of the two dynamic tests studied, especially 6MWD (Table 3). In line with our findings, Andrade et al. [7]

and Sezgin et al. [35] observed that 6MWD was correlated with lung function in wwSSc, while Nonato et al. [1] did not observe significant correlations between Tglittre time and lung function parameters. This may be explained, at least in part, by the greater linearity of the 6MWT, which leads to greater requirements for the cardiopulmonary and musculoskeletal systems.

We used the HAQ-DI to assess the level of physical function of patients, as a high HAQ-DI score is a strong predictor of mortality in SSc patients [36]. Similarly, de Oliveira Saraiva et al. [22] and Sezgin et al. [35] observed associations between HAQ-DI score and 6MWD, while Nonato et al. [1] observed a relationship between HAQ-DI score and Tglittre time. Similar to what we observed for lung function, the correlation between the HAQ-DI and 6MWD was much stronger than that between the HAQ-DI and Tglittre. Although the HAQ-DI includes questions aimed at both arm and leg movements, we believe that the HAQ-DI captures more motor activities of the legs in pwSSc. Finally, it is worth noting that we detected no impact of COVID-19 history on 6MWD or Tglittre time. In the same vein, a recent retrospective study evaluating 333 pwSSc patients found that only 17% of these individuals had had a severe course of COVID-19, and almost all of these came in the first wave of the pandemic [37].

The main strength of this study is that we compared the 6MWT with Tglittre in pwSSc through dynamic ventilation measurements using a simple and easy-to-use device. Some limitations should be noted: First, our sample was small, and the study was cross-sectional, making it impossible to determine a cause–effect relationship. Second, peripheral oxygen saturation (SpO₂) as measured in the fingers has major limitations due to Raynaud's phenomenon and sclerodactyly in SSc patients [11]; thus, SpO₂ should have been measured in the earlobe or forehead during the two tests, but we do not have such devices. Despite these limitations, our findings may serve as a starting point for clinical trials on the most diverse therapeutic modalities (including rehabilitation) using 6MWD and Tglittre time as outcome measures.

4. Conclusion

The 6MWT and Tglittre have almost the same ventilatory requirements in wwSSc, although these patients perform worse in the 6MWT than Tglittre. The relationship between 6MWD and Tglittre time is weak. Both 6MWD and Tglittre time are associated with physical function and lung function. Our findings indicate that both tests should be used in clinical practice for the follow-up of pwSSc because they are complementary, incorporating assessments of different muscle groups.

Acknowledgements

The authors wish to thank the Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq; Grant numbers #301967/2022-9 and #401633/2023-3), Brazil; the Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro (FAPERJ; Grant number #E-26/200.929/2022), Brazil, and the Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES, Finance Code 001), Brazil.

Conflict of interest

The authors have no conflicts of interest to report.

References

- [1] Nonato CP, Azevedo BLPA, Oliveira JGM, Gardel DG, de Souza DCN, Lopes AJ. The Glittre Activities of Daily Living Test in women with scleroderma and its relation to hand function and physical capacity. Clin Biomech. 2020; 73: 71-7.
- [2] Moinzadeh P, Bonella F, Oberste M, Weliwitage J, Blank N, Riemekasten G, et al.

 Impact of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease with and without

- pulmonary hypertension on survival: a large cohort study of the German Network for Systemic Sclerosis. Chest. 2024; 165(1): 132-45.
- [3] Volkmann ER. Natural history of systemic sclerosis-related interstitial lung disease: how to identify a progressive fibrosing phenotype. J Scleroderma Relat Disord. 2020; 5(2 suppl): 31-40.
- [4] Bergamasco A, Hartmann N, Wallace L, Verpillat P. Epidemiology of systemic sclerosis and systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Clin Epidemiol. 2019; 11: 257-73.
- [5] Tu X, Lin T, Ju Y, Shu W, Jiang T, Ge N, et al. Sarcopenia in systemic sclerosis: prevalence and impact-a systematic review and meta-analysis. BMJ Open. 2024; 14(3): e078034.
- [6] Fairley JL, Hansen D, Day J, Proudman S, Sahhar J, Ngian G-S, et al. Proximal weakness and creatine kinase elevation in systemic sclerosis: Clinical correlates, prognosis and functional implications. Semin Arthritis Rheum. 2024; 65: 152363.
- [7] Andrade FM, Oliveira AD, Lopes AJ. Ventilation distribution as a contributor to the functional exercise capacity in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease without pulmonary hypertension. Braz J Med Biol Res. 2019; 52(8): e8513.
- [8] Paolino S, Goegan F, Cimmino MA, Casabella A, Pizzorni C, Patanè M, et al. Advanced microvascular damage associated with occurrence of sarcopenia in systemic sclerosis patients: results from a retrospective cohort study. Clin Exp Rheumatol. 2020; 38:65-72.
- [9] Pettersson H, Alexanderson H, Poole JL, Varga J, Regardt M, Russell A-M, et al. Exercise as a multi-modal disease modifying medicine in systemic sclerosis: an introduction by The Global Fellowship on Rehabilitation and Exercise in Systemic Sclerosis (G-FoRSS). Best Pract Res Clin Rheumatol. 2021; 35(3): 101695.

- [10] ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med. 2002; 166(1): 111-7.
- [11] Elkjær AL, Næser EU, Aaen KT, Hovgaard HL, Juhl-Olsen P, Bendstrup E, et al. Validity and reliability of measurement of peripheral oxygen saturation during the 6-Minute Walk Test in patients with systemic sclerosis. Rheumatol Int. 2024; 44(4): 611-20.
- [12] 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. Clin Exp Rheumatol. 2011; 29(2 Suppl 65): S53-9.
- [13] Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Bérezné A, Rannou F, Guilpain P, Revel M, et al. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2010; 69 (1): 214-7.
- [14] de Alegria SG, Azevedo BLPA, Oliveira JGM, da Silva MM, Gardel DG, Mafort TT, et al. Home-based rehabilitation improves functional capacity and quality of life in women with systemic sclerosis: a preliminary study. J Back Musculoskelet Rehabil. 2023; 36(2): 455-63.
- [15] 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): 316-23.
- [16] Williams AA, Carl HM, Lifchez SD. The scleroderma hand: manifestations of disease and approach to management. J Hand Surg Am. 2018; 43(6): 550-7.
- [17] De Lorenzis E, Kakkar V, Di Donato S, Wilson M, Barnes T, Denton C, et al. Clinical trajectories of hand function impairment in systemic sclerosis: an unmet clinical need across disease subsets. RMD Open 2024; 10(1): e003216.

- [18] Filippetti M, Cazzoletti L, Zamboni F, Ferrari P, Caimmi C, Smania N, et al. Effect of a tailored home-based exercise program in patients with systemic sclerosis: A randomized controlled trial. Scand J Med Sci Sports. 2020; 30(9): 1675e84.
- [19] Yakut H, Özalevli S, Aktan R, Alpaydın AÖ, Birlik AM, Can G. Effects of supervised exercise program and home exercise program in patients with systemic sclerosis: a randomized controlled trial. Int J Rheum Dis. 2021; 24(9): 1200-12.
- [20] van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013; 72(11): 1747-55.
- [21] Assis ACB, Lopes AJ. Functional exercise capacity in rheumatoid arthritis unrelated to lung injury: a comparison of women with and without rheumatoid disease. J Back Musculoskelet Rehabil. 2022; 35(2): 449-58.
- [22] de Oliveira Saraiva NA, de Oliveira Farias I, Dos Santos BM, Xavier RS, Lopes AJ. Reference value for the 6-min walking distance in women with systemic sclerosis considering the impact of muscle strength. Clin Biomech. 2023; 109: 106094.
- [23] Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardization of spirometry. Eur Respir J. 2005; 26(2): 319-38.
- [24] Pereira CAC, Sato T, Rodrigues SC. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. J Bras Pneumol. 2007; 33(4): 397-406.
- [25] Lopes AJ, Camilo GB, De Menezes SLS, Guimarães FS. Impact of different etiologies of bronchiectasis on the pulmonary function tests. Clin Med Res. 2015; 13(1): 12-9.
- [26] Vandecasteele E, Thevissen K, Melsens K, De Keyser F, De Pauw M, Deschepper E, et al. Six-minute walk test in or out in evaluation of systemic sclerosis patients? Clin Exp Rheumatol. 2017; 35(Suppl 106): 122-9.

- [27] Britto RR, Probst VS, de Andrade AF, Samora GA, Hernandes NA, Marinho PE, et al. Reference equations for the six-minute walk distance based on a Brazilian multicenter study. Braz J Phys Ther. 2013; 17(6): 556-63.
- [28] 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. J Bras Pneumol. 2018; 44(5): 370-77.
- [29] Tosun BNC, Zeren M, Barlik M, Demir E, Gulen F. Investigation of dynamic hyperinflation and its relationship with exercise capacity in children with bronchiectasis. Pediatr Pulmonol. 2022; 57(9): 2218-26.
- [30] Lopes AJ, De Menezes SLS, Dias CM, de Oliveira JF, Mainenti MRR, Guimarães FS. Comparison between cardiopulmonary exercise testing parameters and computed tomography findings in patients with thoracic sarcoidosis. Lung. 2011; 189(5): 425-31.
- [31] Shrout PE, Fleiss JL. Intraclass correlations: uses in assessing rater reliability. Psychol Bull. 1979; 86(2): 420-8.
- [32] Miranda EF, Malaguti C, Corso SD. Peripheral muscle dysfunction in COPD: lower limbs versus upper limbs. J Bras Pneumol. 2011; 37(3): 380-8.
- [33] Boutou AK, Pitsiou GG, Siakka P, Dimitroulas T, Paspala A, Sourla E, et al. Phenotyping exercise limitation in systemic sclerosis: the use of cardiopulmonary exercise testing. Respiration. 2016; 91(2): 115-23.
- [34] Lepri G, Bruni C, Tofani L, Moggi-Pignone A, Orlandi M, Tomassetti S, et al. The performance of pulmonary function tests in predicting systemic sclerosis-interstitial lung disease in the European Scleroderma Trial and Research Database. Diagnostics. 2024; 14(3): 295.

- [35] Sezgin NH, Acar S, Savci S, Ozcan Kahraman B, Tanrıverdi A, Köken Avşar A, et al. Determinants of six-minute walk test performance in women with systemic sclerosis. J Musculoskelet Neuronal Interact. 2023; 23(4): 489-97.
- [36] Allanore Y, Bozzi S, Terlinden A, Huscher D, Amand C, Soubrane C, et al. Health Assessment Questionnaire-Disability Index (HAQ-DI) use in modelling disease progression in diffuse cutaneous systemic sclerosis: an analysis from the EUSTAR database. Arthritis Res Ther. 2020; 22(1): 257.
- [37] Deibel E, Carreira PE, Vonk M, Del Papa N, Bečvář R, Guillén-Del-Castillo A, et al. Does the impact of COVID-19 on patients with systemic sclerosis change over time? Arthritis Care Res. 2024; 76(1): 88-97.

Table 1 Anthropometry data, comorbidities, and lung function in the total sample (n = 30).

Variable	Values
Anthropometry	
Age (years)	51 (42–61)
Weight (kg)	63.5 (56–80)
Height (m ²)	1.57 (1.50–1.60)
BMI (kg/m ²)	25.3 (22–32)
Comorbidities	
Hypertension	17 (56.7%)
Diabetes	4 (13.3%)
History of COVID-19	15 (50%)

Physical function

HAQ-DI (points)	1.13 (0.25–1.63)
Spirometry	
FVC (% predicted)	75.7 (64–88)
FEV ₁ (% predicted)	73.6 (63–86)
FEV ₁ /FVC (%)	82.5 (79–87)
FEF _{25-75%}	67.6 (57–92)

The values shown are the median (interquartile range) or number (%).

List of abbreviations: BMI – body mass index, HAQ-DI – Health Assessment Questionnaire Disability Index, FVC – forced vital capacity; FEV_1 – forced expiratory volume in one second, $FEF_{25-75\%}$ – forced expiratory flow during the middle half of the FVC manoeuvre.

Table 2 Results of levels of agreement between performance on the 6-min walk test and the Glittre-ADL test (n = 30).

Variable	6MWT	Tglittre	ICC	P-value
6MWD (m)	344 (282–410)	-	-	-
6MWD (% predicted)	64.4 (53–71)	-	-	-
Tglitte time (min)	-	3.7 (2.8–5.5)	-	-
Tglittre time (% predicted)	-	147 (107–188)	-	-
Basal SpO ₂ (%)	96 (95–98)	97 (96–98)	0.310	0.13
End-of-test SpO ₂ (%)	95 (92–97)	95 (94–97)	0.752	0.0009
Basal HR (pulse/min)	78.5 (68–94)	84 (68–93)	0.648	0.0001
End-of-test HR (pulse/min)	95 (76–116)	107 (90–125)	0.883	<0.0001
Resting VE (L/min)	7 (6–11)	8 (6–11)	0.370	0.020
VE _{peak} (L/min)	16.1 (11–20)	20.5 (16–25)	0.433	0.007

BR (%)	56.9 (48–71)	60.1 (30–86)	0.816	<0.0001
Basal IC (L)	1.5 (1–1.9)	1.5 (1.1–2)	0.757	<0.0001
End-of-test IC (L)	1.7 (1.1–2)	1.7 (1.2–2.2)	0.690	<0.0001
ΔIC (L)	0.04 (-0.13-0.26)	0.10 (-0.01-0.20)	0.007	0.49

The values shown are the median (interquartile range) or number (%). The values in bold refer to good or excellent agreement (ICC >0.40).

List of abbreviations: 6MWT – 6-minute walk test, Tglittre – Glittre-ADL test time, ICC – intraclass correlation coefficient, 6MWD – 6-minute walking distance (6MWD), SpO₂ – peripheral oxygen saturation, HR – heart rate, VE – minute ventilation, BR – breathing reserve, IC – inspiratory capacity.

Table 3

Spearman's correlation coefficients between the 6-min walking distance, the Glittre-AVD test time and the physical function and pulmonary function variables (n = 30).

Variable	6MWD	Tglittre time
HAQ-DI		
r_s	-0.604	0.440
<i>P</i> -value	0.0004	0.015
FVC		
r_s	0.427	-0.404
<i>P</i> -value	0.018	0.026
EV_1		
r_s	0.507	-0.418
<i>P</i> -value	0.004	0.021
EV ₁ /FVC		

r_s	0.118	0.147
<i>P</i> -value	0.54	0.44
FEF _{25-75%}		
r_s	0.483	-0.214
<i>P</i> -value	0.006	0.26

List of abbreviations: 6MWD-6-minute walking distance, Tglittre – Glittre-ADL test time, HAQ-DI – Health Assessment Questionnaire Disability Index, FVC – forced vital capacity; FEV₁ – forced expiratory volume in one second, FEF_{25-75%} – forced expiratory flow during the middle half of the FVC manoeuvre

FIGURE CAPTIONS

Fig. 1. Scatterplot for respiratory reserve (BR) according to the 6-min walk test (6MWT) and Glittre-ADL test time (Tglittre) evaluated by the intraclass correlation coefficient (ICC)

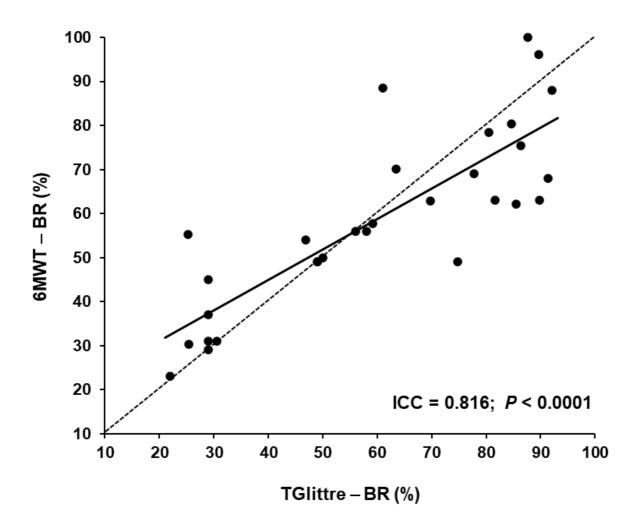
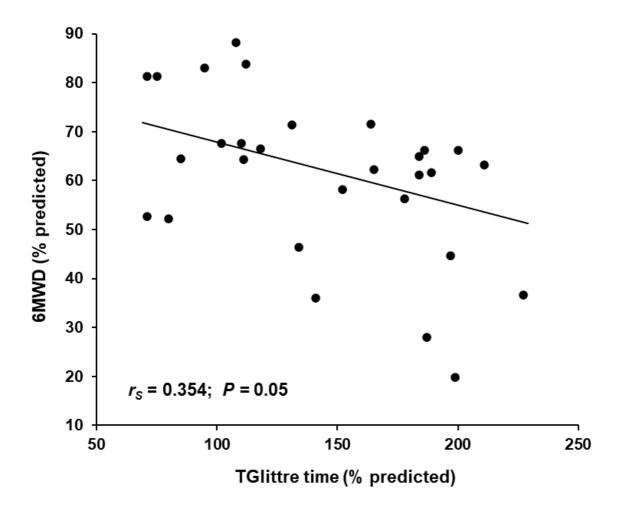


Fig. 2. Scatter plot between the 6-min walk distance (6MWD) and Tglittre time evaluated by Spearman's correlation coefficient (r_s).



Capítulo 4 Considerações Finais

A ES representa uma condição clínica desafiadora, tanto para os pacientes quanto para os profissionais de saúde encarregados de sua gestão. Nesse contexto, este estudo buscou fornecer dados valiosos sobre a avaliação da capacidade funcional e da dinâmica ventilatória em mulheres afetadas por ES, empregando uma comparação entre dois testes: o TGlittre e o TC6'.

Dada a complexidade e heterogeneidade da ES, juntamente com seus efeitos adversos multifacetados nos sistemas corporais, é imperativo dispor de métodos de avaliação precisos e abrangentes que capturem adequadamente a funcionalidade do individuo. Nesse sentido, o TGlittre, ao simular atividades cotidianas, pode proporcionar uma avaliação mais abrangente da capacidade funcional, destacando o envolvimento da musculatura de membros superiores e das mãos, aspecto frequentemente afetado na ES.

Além disso, a comparação da dinâmica ventilatória entre o TGlittre e o TC6' possibilitou uma compreensão mais profunda das demandas fisiológicas impostas por diferentes tipos de atividade. Os resultados deste estudo detêm implicações clinicamente significativas, fornecendo fundamentos para a seleção apropriada de testes de avaliação em pacientes com ES. Ademais, as correlações identificadas entre medidas de capacidade funcional, variáveis clínicas e variáveis funcionais podem orientar intervenções terapêuticas e estratégias de manejo personalizadas.

Contudo, é essencial reconhecer as limitações inerentes a este estudo, incluindo desafios no recrutamento de participantes influenciados pela dificuldade de deslocamento decorrente de comprometimento pulmonar e/ou pela mobilidade urbana, especialmente em centros urbanos densamente povoados. Adicionalmente, a natureza observacional do estudo e o tamanho limitado da amostra constituem outras limitações.

Pesquisas futuras, com amostras mais amplas e acompanhamento longitudinal, podem fornecer *insights* adicionais sobre a interrelação entre dinâmica ventilatória, capacidade funcional e progressão da ES. Este delineamento metodológico mais robusto poderá enriquecer nossa compreensão da condição e aprimorar as abordagens clínicas para pacientes afetados por ES.

Referências

ABRÃO, A. L. P.; SANTANA, C. M.; BEZERRA, A. C. C. B.; AMORIM, R. F. B.; SILVA, M. B.; MOTA, L. M. H.; et al. O que o reumatologista deve saber sobre as manifestações orofaciais das doenças reumáticas autoimunes. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 56, n. 5, p. 441-50, 2016.

ADIGUN, R.; GOYAL, A.; HARIZ, A. Systemic Sclerosis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.

ANDRADE, L. E. C.; LESER, P. G. Auto-anticorpos na esclerose sistêmica (ES). Revista Brasielira de Reumatologia, v. 44, n. 3, p. 215-23, 2004.

AZAMBUJA, R. L.; LOPES, A. J. Orientações para os testes de função pulmonar: espirometria. Pulmão RJ, v. 27, n. 1, p. 5-10, 2018.

AZEVEDO, K. R. S. Medida da capacidade de difusão: estratégias de interpretação. Pulmão RJ, v. 27, n. 1, p. 45-50, 2018.

BANDA, D. E. T.; GUZÑAY, A. M. F; RUIZ, M. G. C.; ZURITA, M. G. Y. Esclerodermia sistémica. Revista Cientifica de Investigación Actualización del Mundo de lá Ciencia, v. 7, n. 1, p. 483-92, 2023.

BASTOS, A. L.; CORRÊA, R. A.; FERREIRA, G. A. Padrões tomográficos da doença pulmonar na esclerose sistêmica. Colégio Brasielrio de Radiologia e Diagnóstico por Imagem, v. 49, p. 316-21, 2016.

BASTOS, A. L.; FERREIRA, G. A.; MAMEDE, M.; MANCUZO, E. V.; TEIXEIRA, M. M.; SANTOS, F. P. S. T.; et al. PET/Tc e mediadores inflamatórios na doença pulmonar intersticial associada à esclerose sistêmica. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 48, n. 4, p. 1-9, 2022.

BOONJINDASUP, W.; CHANG, A. B.; MCELREA, M. S.; YERKOVICH, S. T.; MARCHANT, J. M. Does the routine use of spirometry improve clinical outcomes in children? A systematic review. Wilhelm Pediátrica Pulmonology, v. 57, p. 2390-97, 2022.

ÇEVIK, R.; EM, S.; NAS, K.; TOPRAK, M.; CENGIZ, G.; ÇLIS, M. SEZERINO, I et al. Association of pain and clinical factors on disability and quality of life in systemic sclerosis: A cross-sectional study from Turkish League Against Rheumatism Network. Arch Rheumatol, v. 38, n. 1, p. 9-21, 2022.

CLEMENTS, P.; ALLANORE, Y.; FRUST, D. E.; KHANNA, D. Points to consider for designing trials in systemic sclerosis patients with arthritic involvement. Rheumatology, v. 56, p. 23-26, 2107.

CORRÊA, K. S.; KARLOH, M.; MARTINS, L. Q.; DOS SANTOS, K.; MAYER, A. F. Can the Glittre ADL test differentiate the functional capacity of COPD patients from that of healthy subjects? Revista Brasileira de Fisioterapia, v. 15, n. 6, p. 467-73, 2011.

COTTIN, V.; BROWN, K. Interstitial lung disease associated with systemic sclerosis (SSc-ILD), Respiratory Research, v. 20, n. 13, 2019.

DE ALEGRIA, S. G.; KASUKI, L.; GADELHA, M.; LOPES, A. J. The Glittre Activities of Daily Living Test in patients with acromegaly: associations with hand function and health-related quality of life. Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation, v. 34, n. 3, p. 441-51, 2021.

DENTON, C. P.; GOH, N. S.; HUMPHIRIES, S. M.; MAHER, T. M.; SPIERA, R.; DEVARAJ, A.; et al. Extent of fibrosis and lung function decline in patients with systemic sclerosis and interstitial lung disease: data from the SENSCIS trial, Rheumatology Oxford Academic, v.62, p.1870-76, 2023.

DE OLIVEIRA, T. C. P.; GARDEL, D. G.; GHETTI, A. T. A.; LOPES, A. J. The Glittre-ADL test in non-hospitalized patients with post-COVID-19 syndrome and its

relationship with muscle strength and lung function. Clinical Biomechanics, v. 100, n. 105797, p. 1-8, 2022.

DOURADO, L. K.; KAIRALLA, R. A. Pneumonia intersticial usual: um padrão ou uma doença? Reflexão sobre o assunto. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 39, n. 1, p. 111-2, 2013.

DULLIUS, L. M. Desenvolvimento e validação de um escore clínico para predizer mortalidade na esclerose sistêmica: o Sscore. 2023.

EBENBICHLER, G.; MURAKOEZY, G.; KOHLMANN, J.; HABENICHT, R.; KIENBACHER, T.; JAKSCH, P.; et al. Reproducibility of the 6-minute walk test in lung transplant recipients. Wiener Klinische Wochenschrift, 2022. [Online ahead of print]. ENRIGHT, P. L.; SHERRIL, D. I. Reference Equations for the six minute walk test in healthy adults. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, v. 158, n. 5 Pt 1, p. 1384-1387, 1998.

GRAFINO, M.; TODO-BOM, F.; LUTAS, A. C.; PEREIRA, M.; VALENÇA, J.; et al Espirometria para o diagnóstico de obstrução das vias aéreas em pacientes com fatores de risco para DPOC: os critérios GOLD e limite inferior da normalidade. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 47, n. 6, p. 1-7. 2021.

GRAHAM, B. L.; STEENBRUGGEN I.; MILLER, M. R.; BARJAKTAREVIC, I. Z.; COOPER, B. G.; HALL, G. L.; et al. Standardization of Spirometry 2019 Update: An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, v. 200, n. 8, p. 70-88, 2019.

GOMES, P. S.; SHIANG, C.; SZARF, G.; COLETTA, E. N. A. M.; PEREIRA, C. A. C. Fibroelastose pleuroparenquimatosa: relato de dois casos no Brasil. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 43, n. 1, p. 72-5, 2017.

GUIDOLIN, F.; ESMANHOTTO, L.; MAGRO, C. E.; SILVA, M. B.; SKARE, T. L. Prevalência de achados cutâneos em portadores de esclerose sistêmica –

Experiência de um hospital universitário. Anais Brasileiro de Dermatologia, v. 80, n. 5, p. 481-86, 2005.

HORIMOTO, A. M. C.; SILVEIRA, A. F. C. COSTA, I. P. Autoimunidade familial e poliautoimunidade em 60 pacientes portadores de esclerose sistêmica da região Centro-Oeste do Brasil. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 56, n. 4, p. 314-22, 2014.

KAMMIN, E. J. The 6-minute walk test: indications and guidelines for use in outpatient practices. The Jornal for Nurse Practitioners, v. 18, n. 6, p. 608-610, 2022.

KAZUYUKI, K.; NODA, K.; MINAGAWA, N.; YONEZAWA, K.; AKINO, M. The concept of detection of dynamic lung hyperinflation using cardiopulmonary exercise testing. Medicine, v. 102, n. 12, p. e33356, 2023.

KHANNA, D.; CALDRON, P.; RICHARD, W. M.; KAFAJA, S.; SPIERA, R.; SAHHOURI, S et al. Adipose-derived regenerative cell transplantation for the treatment of hand dysfunction in systemic sclerosis: a randomized clinical trial. Artthiris & Rheumatology, v.74, n 8, p. 1399-1408, 2023.

KOMINAMI, K.; NODA, K.; MINAGAWA, N.; YONEZAWA, K.; AKINO, M. The concept of detection of dynamic lung hyperinflation using cardiopulmonary exercise testing. Medicine (Baltimore), vol. 102, n. 12, p. e33356, 2023.

LAL, C.; STRANGE, C. A doença pulmonar intersticial na esclerose sistêmica é lentamente 77rogressive? Jornal Brasileiro de Pneumolgia, v. 37, n. 2, p. 142-3, 2011.

LIMA, T. R. L.; GUIMARÃES, F. S.; SILVA, L. A.; SILVA, D. P. G.; MENEZES, S. L. S.; LOPES, A. J. Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function in patients with systemic sclerosis. Journal of Bodywork and Movement Therapies, p.1-8, 2015.

MACEDO, P. R. W. A.; GRIPP, A. C.; KLUMB, E. M.; MOTA, A. N. C. M.; ALVES, M. F. G. S. Esclerose sistêmica bolhosa sem acometimentos. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 88, n. 6, p. 78-81, 2013.

MACHADO, B. C. L.; PARREIRA, B. E.; OLIVEIRA, L. B. Paciente com esclerodermia sistêmica e artrite reumatoide: um relato de caso. Revista de Patologia do Tocantins, v. 3, n. 3, 2016.

MARKUS, J.; PINTO, R. M. C.; MATOSA, A. G. B.; RONZA, R. Esophageal manometry in systemic sclerosis: findings and association with clinical manifestations. Revista da Associação Médica Braseileira, v. 66, n. 1, p. 48-54, 2019.

MÜLLER, C. S.; WARSZAWIAK, D.; PAIVA, E. S.; ESCUISSATO, D. L. Ressonância magnética pulmonar é semelhante à tomografia de tórax para detectar inflamação em pacientes com esclerose sistêmica. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 57, n. 5, p. 419-24, 2017.

NONATO, C. P.; AZEVEDO, B. L. P. A.; OLIVEIRA, J. G. M.; GARDEL, D. G.; SOUZA, D. C. N.; LOPES, A. J. The Glittre Activities of Daily Living Test in women with scleroderma and its T relation to hand function and physical capacity. Clinical Biomechanics, v. 73, p. 71-77, 2020.

ODONWODO, A.; BRADI, T.; HARIZ, A. Scleroderma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.

PARRET, J.; YIP, S. W. S.; IDROSE, N. S.; HANCOCK, K.; ABRAMSON, M. J.; DHARMAGE, S. C.; et al. Undiagnosed and 'overdiagnosed' COPD using postbronchodilator spirometry in primary healthcare settings: a systematic review and meta- analysis. BMJ Open Resp, 2023.

PEDROZA, A. M. A.; MOTTA, M. H. A.; CARVALHO, A. G. C.; OLIVEIRA, E. A.; CÁRDIA, M. C. G.; LUCENA, N. M. G.; et al. Atuação da fisioterapia em pacientes com

esclerodermia sistêmica: relato de casos. Revista Brasileira de Ciências da Saúde, vol. 16, supl. 2, p. 115-24, 2012.

PEREIRA, C. A. C.; SATO, T.; RODRIGUES, S. C. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 33, n. 4, p. 397-406, 2007.

PEYTRIGNET, S.; DENTON, C. P.; LUNT, M.; HESSELSTRAND, R.; MOUTHON, L.; SILMAN, A et al. Disability, fatigue, pain and their associates in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study. Rheumatology, v. 57, p. 370-381, 2017.

PUGNET, G.; MARJANOVIC, Z.; DELIGNY, C.; BOUSSARDON, K.; BENZIDIA, I.; PUYADE, M.; et al. Reproducibility and Utility of the 6-minute Walk Test in Systemic Sclerosis, Journaul of Rheumatology, v 45, n. 9, p.1273-1280. 2018.

REIS, C. M.; KARLOH, M.; FONSECA, F. R.; BISCARO, R. R. M.; MAZO, G. Z.; MAYER, A. F. Medida da capacidade funcional: equação de referencia para o teste Glittre Activities of Daily Living. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 44, n. 5, p. 1-8, 2018.

ROOFEH, D.; JAAFAR, S.; VUMMIDI, D.; KAHANNA, D. Management of Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease, Current Opnion in Rheumatology, v. 31, n. 3, 241-249, 2019.

ROSENDAHL, A. H.; SCHÖNBORN, K.; KRIEGUER, T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma), Journal of Medical Sciences, v.38, p. 187-195, 2022.

SANGES, S.; GIOVANNELLI, J.; SOBANSKI, V.; MORELL-DUBOIS, S.; MAILLARD, H.; LAMBERT, M.; et al. Factors associated with the 6-minute walk distance in patients with systemic sclerosis. Arthritis Research & Therapy, v. 19, n. 279, p. 2-11. 2017.

SANTOS, K. GULART, A. A.; MUNARI, A. B.; KARLOH, M.; MAYER, A. F. Ventilatory demand and dynamic hyperinflation induced during ADL-based tests in Chronic

Obstructive Pulmonary Disease patients. Brazilian Jounal of Physical Therapy, v. 20, n. 441-450, 2016.

SANTOS, M. I. V. & AZEVEDO, K. R. S. Medidas da capacidade de difusão: técnicas. Pulmão RJ, v.27, n 1, p. 39-44, 2018.

SKARE, T. L.; ESMANHOTTO, L.; CASNOCH, C.; SILVA, M. B. Capilaroscopia periungueal e gravidade da esclerodermia sistêmica. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 83, n. 2, p. 125-129, 2008.

SKARE, T. L.; LUCIANO, A. C.; FONSECA, A. E.; AZEVEDO, P. M. Autoanticorpos em esclerodermia e sua associação ao perfil clínico da doença. Estudo em 66 pacientes do sul do Brasil. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 86, n. 6, p. 1075-81, 2010.

SOUZA, L. A. X.; DIOGO R. M.; GOMES, S. S.; CAVALCANTE, F. V. Estudo comparativo das capacidades pulmonares de atletas amadores jovens de diversos esportes e sedentários jovens. Jornal Contemporâneo, v. 3, n. 3, p. 1369-1379, 2023.

STADLER, B.; FONTANA, M. T.; SOMACAL, A. P. B; SKARE, T. L.; WEINGRABER, E. Esclerose sistêmica com nódulos queloidianos. Anais Brasileiro de Dermatologia, v. 88, supl. 1, p. 75-77, 2013.

TREVISAN, M.; PEREIRA, D. R.; OLIVEIRA, E. F. Estudo sobre s principais manifestações apresentadas por paciente com esclerodermia sistêmica limitada e difusa. Revista Interdisciplinar de Estudo em Saúde, v. 5, n. 2, p. 118-148, 2016.

TOSUN, B. N. C.; ZEREN, M.; BARLIK, M.; DEMIR, E.; GULEN, F. Investigation of dynamic hyperinflation and its relationship with exercise capacity in children with bronchiectasis. Pediatric Pulmonology, v. 57, n 9, p. 2218-2229, 2022.

VILELA, V. S.; MARETTI, G. B.; GAMA, L. M. S.; COSTA, C. H.; RUFINO, R. L.; LEVY, R. A. Tratamento de esclerose sistêmica com rituximabe: uma série de 10 casos em centro único. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 56, n. 5, p. 458-463, 2016.

Apêndice 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PESQUISA

Breve justificativa e objetivos da pesquisa: O Sr (a) está sendo convidado (a) para participar, como voluntário (a), da pesquisa "MEDIDA DA CAPACIDADE FUNCIONAL AO EXERCÍCIO ATRAVÉS DO TESTE AVD-GLITTRE INCORPORANDO A AVALIAÇÃO DA VENTILAÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA", na Policlínica Piquet Carneiro da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

O objetivo principal desta pesquisa é a avaliação da capacidade funcional pulmonar em atividades de vida diária através da aferição de medidas de ventilação pulmonar durante o teste de caminhada de 6 minutos e o teste de AVD-Glittre em indivíduos portadores de esclerose sistêmica. Com isso poderemos saber o quanto o comprometimento pulmonar na ES modifica sua capacidade de realizar as atividades do dia a dia, podendo assim trabalhar para proporcionar uma melhorara na capacidade pulmonar e em sua qualidade de vida.

Procedimentos: Caso você esteja interessado em participar, você terá a oportunidade de realizar um teste de função pulmonar seguido de testes que envolvem atividades do seu dia a dia. A espirometria começara com o indivíduo sentando em uma cadeira confortável, em sala silenciosa. O técnico irá explicar o procedimento, que consiste em inspiração profunda seguida de expiração máxima. Após a certificação do entendimento do teste, você será orientado a realizar uma inspiração máxima, terá sua narina vedada por um clip nasal, será solicitado a realizar uma expiração máxima pela boca acoplada a um bocal conectado ao aparelho espirômetro que realizará a leitura da capacidade pulmonar através do software. quando o teste será concluído. O teste de caminhada de 6 minutos terá início com você sentado em uma cadeira no corredor externo. Então você caminhará em cadência própria por um circuito marcada a cada metro, totalizando um percurso de 30 m, em um tempo total de 6', quando o teste será considerado finalizado. O teste de AVD-Glittre inclui tarefas como sentar e levantar de uma cadeira, subir e descer três degraus, percorrer uma distância de 10 metros no seu próprio ritmo e mover três objetos de 1kg cada um para uma estante. Se você for do sexo masculino, realizará o teste usando uma mochila de 5kg, enquanto se for do sexo feminino, usará uma mochila de 2,5kg. O teste será considerado concluído guando você completar cinco voltas. A duração do experimento dependerá do tempo necessário para a realização das tarefas. É importante usar roupas e calçados confortáveis durante o teste.

Potenciais riscos e benefícios: Durante os testes, é possível que você experimente desconfortos e possa haver riscos potenciais, como quedas, dores, tonturas, palpitações, flutuações na pressão arterial, sensação de cansaço, ou falta de ar. No entanto, sua segurança é nossa prioridade e, caso você experimente qualquer um desses sintomas, o teste será interrompido imediatamente. Nesse

momento, será recomendado que você descanse até que os sintomas desapareçam e retorne ao seu estado normal. Além disso, se necessário, você será encaminhado para a enfermaria, onde uma equipe de profissionais de saúde estará disponível para avaliar sua condição e fornecer os cuidados médicos adequados.

Garantia de sigilo, privacidade, anonimato e acesso: Sua privacidade será respeitada, ou seja, seu nome ou qualquer outro dado ou elemento que possa de qualquer forma lhe identificar, serão mantidos em sigilo. Será garantido o anonimato e privacidade. Caso haja interesse, o senhor (a) terá acesso aos resultados.

Garantia de esclarecimento: 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.

Garantia de responsabilidade e divulgação: Os resultados dos exames e dos dados da pesquisa serão de responsabilidade do pesquisador, e esses resultados serão divulgados em meio científico sem citar qualquer forma que possa identificar o seu nome.

Garantia de ressarcimento de despesas: Você não terá despesas pessoais em qualquer fase do estudo, nem compensação financeira relacionada à 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.

Responsabilidade do pesquisador e da instituição: O pesquisador e a instituição proponente se responsabilizarão por qualquer dano pessoal ou moral referente à integridade física e ética que a pesquisa possa comportar.

Critérios para suspender ou encerrar a pesquisa: O estudo será suspenso na ocorrência de qualquer falha metodológica ou técnica observada pelo pesquisador, cabendo ao mesmo a responsabilidade de informar a todos os participantes o motivo da suspensão. O estudo também será suspenso caso seja percebido qualquer risco ou dano à saúde dos sujeitos participantes, consequente à pesquisa, que não tenha sido previsto neste termo. Quando atingir a coleta de dados necessária a pesquisa será encerrada.

Demonstrativo de infraestrutura: A instituição onde será feito o estudo possui a infraestrutura necessária para o desenvolvimento da pesquisa com ambiente adequado.

Propriedade das informações geradas: Não há cláusula restritiva para a divulgação dos resultados da pesquisa, e que os dados coletados serão utilizados única e exclusivamente para comprovação do experimento. Os resultados serão submetidos à publicação, sendo favoráveis ou não às hipóteses do estudo.

Sobre a recusa em participar: Caso queira, o senhor (a) 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.

Contato do pesquisador responsável e do comitê de ética: Em qualquer etapa do estudo você poderá ter acesso ao profissional responsável, FILIPE DA SILVA REIS, que pode ser encontrado no telefone (22) 999913807. Se tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa: Av. Paris 84, Bonsucesso, Rio de Janeiro, RJ, (21) 3882-9797 ramal 2015, e-mail: comitedeetica@unisuam.edu.br.

Se este termo for suficientemente claro para lhe passar todas as informações sobre o estudo e se o senhor (a) 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.

		Assinatura do participante
		' '
		Assinatura de pasquisador
		Assinatura do pesquisador
Rio de Janeiro,	de	de

Apêndice 2 – Questionário de Avaliação Clínica

Identificação
Nome Completo:
Idade:
Sexo: () Masculino () Feminino
Raça:
Comorbidades:
COV/ID 40 av swadza agree attival0
COVID-19 ou quadro compatível?
() Sim () Não
COVID-!(confirmado?
() Sim (.) Não
Vacinado para COVID?
() Sim () Não
Número de doses:
Fumante?
() Sim () Não
Em caso de "Sim", quantos cigarros por dia e por quantos anos?
Caso tenha fumado e interrompeu, quanto tempo fumou e quanto tempo parou?
Medicamentos de Uso Regular

Dados Antropométrio	cos	
Altura (m):	Peso (kg):	IMC (kg/m²):

Apêndice 3 – Teste de Caminhada de 6 min

Parâmetros de repouso:

FC:

	a da reali	-					
Para	âmetros i	iniciais:					
FC:	S	pO ₂ : PA	:X	_ EVA:	BORG:	CI: RV:	
			Mo	ONITORIZA	ÇÃO		
		1'	2 '	3'	4'	5'	6'
	FC						
	SpO ₂						
Dict	ânaia tat	ol noroorrida		D:a	utânoio octin	anda.	
Dist	ância tot	al percorrida:	:	Dis	stância estin	nada:	

SpO₂: PA:____X___ EVA: BORG: CI:

RV:

Apêndice 4 – Teste de AVD-Glittre

Data de	realização:	/	_/	-			
Parâme	tros Iniciais						
FC:	SpO _{2:}	PA:	X	EVA:	BORG:	CI:	RV:

MONITORIZAÇÃO									
	Repouso	1ª volta	2ª volta	3ª volta	4ª volta	5ª volta	Pós teste		
FC									
SpO ₂									
BORG									

Duração d	lo teste:								
Parâmetro FC:		PA:	_X	EVA:	BORG:	CI:	RV:		
Sentiu difi	culdade en	n realizar a	alguma	tarefa?					
. ,	entiu dificulo escadas (, ,			da cadeira namento	() A	ndar	() Subir	е

Anexo 1 – Carta de Aprovação do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Programa de reabilitação domiciliar orientada por fisioterapeuta em pacientes com

esclerodermia: avaliação através da capacidade funcional, função pulmonar e

qualidade de vida

Pesquisador: SAMANTHA GOMES DE ALEGRIA

Área Temática: Versão: 1

CAAE: 52759521.2.0000.5259

Instituição Proponente: Hospital Universitário Pedro Ernesto

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 5.091.065

Apresentação do Projeto:

Transcrição editada do conteúdo registrado do protocolo "Programa de reabilitação domiciliar orientada por fisioterapeuta em pacientes com esclerodermia: avaliação através da capacidade funcional, função pulmonar e qualidade de vida. PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO__ CAAE: 52759521.2.0000.5259" e dos arquivos anexados à Plataforma Brasil.

Resumo:

Estamos em um contexto epidemiológico característico, no qual doenças crônicas acometem populações bastante específicas e negligenciadas.

Além de sua raridade, essas doenças são caracterizadas pelo progressivo aumento na expectativa de vida de seus portadores e importantes

limitações funcionais devido ao caráter multissistêmico. Neste contexto está a Esclerose Sistêmica - ES (ou Esclerodermia), que apresenta aspectos

clínicos e funcionais peculiares que limitam as atividades de vida diária (AVD) dos pacientes. Apesar de o foco do tratamento da ES ser o controle

clínico da doença, deve ser dada uma nova perspectiva ao aspecto da reabilitação funcional. Logo, este estudo propõe um programa de reabilitação

domiciliar orientada por fisioterapeuta (RDOF) para estes pacientes. Considerando que na ES as mãos são predominantemente afetadas e que a

Endereço: Av. 28 de setembro, nº77 - CePeM - Centro de Pesquisa Clínica Multiusuário - 2º andar/sala nº 28 - prédio

Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030

UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO

Telefone: (21)2868-8253 E-mail: cep@hupe.uerj.br



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO/UERJ



Continuação do Parecer: 5.091.065

Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO.doc	SAMANTHA GOMES DE ALEGRIA	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.doc	 SAMANTHA GOMES DE ALEGRIA	Aceito

	Assinado por: WILLE OIGMAN (Coordenador(a))	-
Nao	RIO DE JANEIRO, 09 de Novembro de 2021	
Necessita Apreciação da Não	CONEP:	
Situação do Parecer: Aprovado		

Endereço: Av. 28 de setembro, nº77 - CePeM - Centro de Pesquisa Clínica Multiusuário - 2º andar/sala nº 28 - prédio

Bairro: Vila Isabel CEP: 20.551-030

 UF: RJ
 Município:
 RIO DE JANEIRO

 Telefone:
 (21)2868-8253
 E-mail:
 cep@hupe.uerj.br

Anexo 2 – Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI)

Anexo 1 – Scleroderma Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI)

Marque o grau de dificuldade abaixo com um "X"

1	1	Marque o grau de dificuldade a	1	I		
Categoria	N o	Atividade	Sem dificuldad e 0	Com alguma dificuldade 1	Com muita dificuldade 2	Incapaz de fazer 3
1	1	Vestir-se, inclusive amarrar os cordões dos seus sapatos, abotoar as suas roupas?				
	2	Lavar sua cabeça e seus cabelos?				
2	3	Levantar-se de uma maneira ereta de uma cadeira de encosto reto e sem braços?				
	4	Deitar-se e levantar-se da cama?				
3	5	Cortar um pedaço de carne?				
	6	Levar à boca um copo ou uma xícara cheia de café, leite ou água?				
	7	Abrir um saco de leite comum?				
4	8	Caminhar em lugares planos?				
	9	Subir cinco degraus?				
5	1	Lavar seu corpo inteiro e secá-lo após o banho?				
	1	Tomar um banho de chuveiro?				
	1 2	Sentar-se e levantar-se de um vaso sanitário?				
6	1 3	Levantar os braços e pegar um objeto de mais ou menos 2,5kg, que está posicionado pouco acima de sua cabeça?				
	1 4	Curvar-se para pegar suas roupas no chão?				
7	1 5	Segurar-se em pé no ônibus ou no metrô?				

	1 6	Abrir potes ou vidros de conserva que tenham sido previamente abertos?		
	1 7	Abrir e fechar torneiras?		
8	1 8	Fazer compras na redondeza onde mora?		
	1 9	Entrar e sair de um ônibus?		
	2	Realizar tarefas tais como usar a vassoura para varrer ou rodo para puxar a água?		

Anexo 3 - Escala Visual de Dor



Anexo 4 – Escala de Percepção de Esforço (BORG)



Anexo 5 - Comprovante de Submissão do Manuscrito

-------Forwarded message ----
De: The Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation <am@editorialmanager.com>

Date: såb., 20 de abr. de 2024 ås 08 20

Subject: Submission Confirmation for PUNCTIONAL CAPACITY INCORPORATING DYNAMIC VENTILATION IN SYSTEMIC SCLEROSIS: COMPARISON BETWEEN PERFORMANCE ON THE 6-MINUTE WALK TEST AND THE GLITTRE-ADL TEST To: Agnaldo José Lopes <agnaldoloses ueri@gmail.com>

Your submission entitled "FUNCTIONAL CAPACITY INCORPORATING DYNAMIC VENTILATION IN SYSTEMIC SCLEROSIS: COMPARISON BETWEEN PERFORMANCE ON THE 6-MINUTE WALK TEST AND THE GLITTRE-ADL TEST" has been successfully received by The Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation and has been assigned tracking number BMR-240184.

You will be able to check the progress of your paper by logging on to Editorial Manager as an author.

Interested in receiving journal news? Sign up for the newsletter at: $\underline{\text{tiny.cc/BMRSignup}}$

Thank you for submitting your work.

Remko Soer Editor-in-Chief Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation