



CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Pró-Reitorias de Ensino e de Pesquisa e Extensão

Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Ciências da Reabilitação- PPGCR

Mestrado Acadêmico em Ciências da Reabilitação

TATIANA RAFAELA DE LEMOS LIMA

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR, CAPACIDADE FUNCIONAL,
EQUILÍBRIO E POSTURA EM PACIENTES COM ESCLERODERMIA

RIO DE JANEIRO

2014

TATIANA RAFAELA DE LEMOS LIMA

**AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR, CAPACIDADE FUNCIONAL,
EQUILÍBRIO E POSTURA EM PACIENTES COM ESCLERODERMIA**

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

Orientador: Prof. Dr. Agnaldo José Lopes
Co-orientador: Prof. Dr. Fernando Silva Guimarães

RIO DE JANEIRO - RJ

2014

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

616.544 L732a	Lima, Tatiana Rafaela de Lemos Avaliação da função pulmonar, capacidade funcional, equilíbrio e postura em pacientes com esclerodermia / Tatiana Rafaela de Lemos Lima. – Rio de Janeiro, 2014. 133 p. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação. Centro Universitário Augusto Motta, 2014. 1. Esclerodermia. 2. Avaliação funcional. 3. Função pulmonar. 4. Equilíbrio. 5. Postura humana. I. Título.
------------------	---

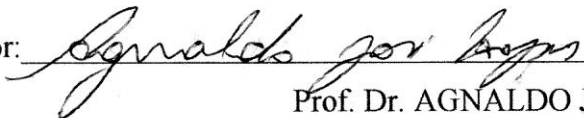
AValiação da Função Pulmonar, Capacidade Funcional, Equilíbrio e Postura em Pacientes com Esclerodermia

TATIANA RAFAELA DE LEMOS LIMA

Programa de Pós-Graduação *Stricto-Sensu* em
Ciências da Reabilitação do Centro Universitário
Augusto Motta como requisito parcial para obtenção
do título de Mestre na linha de pesquisa: Análise
Funcional e Abordagem Terapêutica.

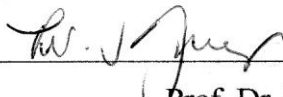
Data da aprovação: 30 / 10 / 2014

BANCA EXAMINADORA:

Orientador: 

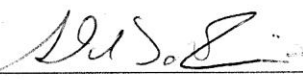
Prof. Dr. AGNALDO JOSÉ LOPES

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro: 

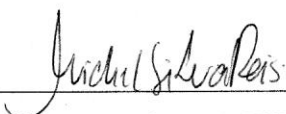
Prof. Dr. FERNANDO SILVA GUIMARÃES

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro: 

Prof. Dr. ARTHUR DE SÁ FERREIRA

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Membro: 

Prof. Dr. MICHEL SILVA REIS

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO

30 de outubro de 2014.

DEDICATÓRIA

Dedico este título à minha grande mãe Elaine Mara Cardoso de Lemos, que sempre lutou por mim, sempre acreditou em mim, nunca deixou que faltasse o essencial na minha vida, batalhou e enfrentou as dificuldades comigo quando ninguém mais estava lá, não mediu esforços para que eu ultrapassasse as dificuldades, me deu a mão nos principais momentos de felicidade e, principalmente, me deu a mão nos momentos de tristeza. Sem sombra de dúvidas afirmo que minha mãe foi fundamental para que hoje tornasse quem me tornei. Seus conselhos, incentivos e afirmações sobre minha vitória sempre me estimularam à crescer e batalhar com a segurança que o momento certo iria chegar. Costumo dizer que tudo que faço, o que almejo e o que conquisto são para eles. Afirmo que nada disso faria sentido algum sem meus pais perto de mim. Mãe, hoje você pode bater no peito e dizer: “Eu quem fiz”! Amo-te mais que tudo! Não sei te explicar o quanto, mas você pode ter certeza que este amor é interminável.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, por abençoar-me e iluminar meus caminhos para que eu chegasse até aqui.

Agradeço aos meus pais, Odir Andrade Lima e Elaine Mara Cardoso e Lemos, pelo apoio e carinho em vários momentos desta trajetória, me incentivando e acolhendo. Em especial, agradeço à minha maravilhosa mãe, pela atenção e conselhos através de longas conversas que foram fundamentais para a concretização com êxito de mais esta conquista. Meu amor por vocês é maior que tudo!

Agradeço ao meu namorado Anderson Ribeiro de Moraes, por estar ao meu lado nos momentos de tensão e angústia, por me compreender nos períodos de minha ausência, por me ajudar nas dificuldades e pela colaboração no desenvolvimento deste trabalho. Eu só tenho a dizer que amo você!

Agradeço ao meu orientador professor Dr. Agnaldo José Lopes, por me transmitir um pouco de seu conhecimento, talento e dedicação. Sempre serei grata pela inspiração e o prazer que adquiri pela pesquisa e por toda a atenção e carinho oferecido até o último momento.

Agradeço ao meu co-orientador professor Dr. Fernando Silva Guimarães, pela atenção e dedicação para a concretização deste trabalho.

Agradeço a todos os professores do Mestrado da UNISUAM, pela atenção e contribuição do seu conhecimento na minha formação.

Agradeço também àqueles que torceram por essa conquista.

Meu muito obrigada a todos!

RESUMO

Introdução: Esclerodermia ou esclerose sistêmica (ES) é uma doença sistêmica, crônica e incapacitante no que diz respeito ao aspecto funcional. É um distúrbio que gera o excesso de liberação de colágeno dos tecidos, debilitando e restringindo organicamente o paciente. Esta doença é pouco explorada no que diz respeito à postura, equilíbrio e o desempenho funcional relacionado à vida diária importantes no acompanhamento e abordagem fisioterapêutica adequada. **Objetivos:** Traçar o perfil da doença quanto à força muscular periférica, capacidade funcional, composição corporal, função pulmonar, postura, equilíbrio estático e qualidade de vida de pacientes com esclerodermia. Após esta caracterização, nosso segundo objetivo é correlacionar tais medidas e compará-las com indivíduos saudáveis. **Métodos:** Foram realizados três estudos e um trabalho para congresso. Foram incluídos no 1º estudo: 10 pacientes com ES; no 2º: 20 pacientes com ES e 20 controles; e no 3º: 31 pacientes com ES e 31 controles pareados por sexo, idade, peso, altura e índice de massa corporal (IMC). Os pacientes foram submetidos à avaliação da mobilidade pela goniometria, força muscular periférica (dinamometria isométrica) e fadigabilidade (eletromiografia de superfície), análise postural (fotogrametria), função pulmonar (espirometria, pletismografia de corpo inteiro, medida da capacidade de difusão do CO e avaliação da força muscular respiratória), equilíbrio estático (estabilometria e escala de Equilíbrio de Berg), composição corporal (bioimpedância elétrica) e capacidade funcional (teste de caminhada de seis minutos-TC6'). Os mesmos também responderam à um questionário de qualidade de vida (SF-36), questionário de incapacidade (HAQ) e do nível de atividade física (IPAQ). **Resultados:** No primeiro estudo, os pacientes com ES apresentaram restrição no arco de movimento e redução da capacidade funcional pelo TC6'. Houve correlação entre o TC6' e os ângulos de planti-flexão, dorsi-flexão e eversão, respectivamente ($r=0,65$; $r=0,64$; $r=0,59$; $p<0,05$), e do TC6' com os movimentos de adução e extensão de quadril, respectivamente ($r=0,52$; $r=0,50$; $p<0,05$). No segundo estudo, os pacientes com ES apresentaram redução da força muscular, aumento da fadigabilidade, capacidade funcional reduzida e pior função pulmonar. Quando comparados aos controles, os valores foram significativamente menores ($p=0,0001$). Houve correlação significativa da força de quadríceps com massa livre de gordura-MLG ($r=0,49$), capacidade vital forçada-CVF ($r=0,57$), TC6' ($r=0,71$) e o HAQ ($r=-0,62$). Também foram observadas correlações significativas entre a fadigabilidade de quadríceps com a pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e a pressão expiratória máxima (PE_{máx}), respectivamente ($r=0,68$; $r=0,47$; $p<0,05$). A análise de regressão linear múltipla mostrou que o TC6' e a MLG se apresentaram como variáveis independentes, preditivas para a força muscular de quadríceps ($R^2=0,612$). No terceiro estudo, os pacientes com ES, quando comparados aos controles, apresentaram desvios posturais no ângulo do quadril na vista anterior ($p=0,016$) e lateral direita ($p=0,049$), alinhamento horizontal da pélvis para o lado direito ($p=0,002$) e lado esquerdo ($p=0,004$). Houve também alteração no alinhamento vertical do tronco ($p=0,033$) e ângulo do tornozelo ($p=0,040$). Também foram observadas correlações entre o controle postural e a função pulmonar. **Conclusões:** Pacientes com esclerodermia apresentam disfunções funcionais importantes, tais como: restrição do arco de movimento, redução da força muscular periférica, maior fadigabilidade muscular e reduzida capacidade funcional quando comparados aos controles. Há correlação significante entre a força muscular periférica e a composição corporal, função pulmonar, capacidade funcional e a qualidade de vida. Nestes pacientes, o comprometimento vascular reflete tanto no desempenho funcional quanto no controle postural. Há relação entre a escala de Berg e a estabilometria, assim como entre o equilíbrio e as variáveis posturais de joelho e tornozelo. Estes dados salientam a importância dessas avaliações na prática clínica.

Palavras-chaves: Esclerodermia. Avaliação funcional. Postura. Equilíbrio.

ABSTRACT

Introduction: Scleroderma is a systemic, chronic, debilitating to the functional aspect of the disease. It is a disorder that causes excessive release of collagen tissue, and weakening organically restricting the patient. This disease is little exploited in regard to posture, balance, and related to the functional performance of daily life important in monitoring and proper physical therapy approach. **Objectives:** Profiling the disease and the peripheral muscle strength, functional capacity, body composition, lung function, posture, static balance and quality of life of patients with scleroderma. After this characterization, our second goal is to correlate such measures and compare them with healthy subjects. **Methods:** Three studies and a job for Congress were held. Were included in the 1st study: 10 patients with SS; in 2nd: 20 SS patients and 20 controls; and the 3rd: 31 SS patients and 31 controls matched for sex, age, weight, height and BMI. Patients underwent assessment of range of motion by goniometry, peripheral muscle strength (isometric dynamometry) and fatigue (surface electromyography), postural analysis (photogrammetry), lung function (spirometry, body plethysmography, measurement of diffusing capacity for CO and evaluation of muscle strength respiratory), static balance (stabilometry and Berg balance Scale-BSE), body composition (bioelectrical impedance analysis) and functional capacity (test six-minute walk-6MWT). They also answered a questionnaire of quality of life (SF-36), disability questionnaire (HAQ) and the index of physical activity questionnaire (IPAQ). **Results:** In the first study, patients with SS had restriction in range of motion and reduced functional capacity by 6MWT. There was a correlation between the 6MWT and angles plantiflexion, dorsiflexion and eversion, respectively ($r = 0.65$, $r = 0.64$, $r = 0.59$, $p < 0.05$), and 6MWT 'with the movements of extension and adduction of the hip, respectively ($r = 0.52$, $r = 0.50$, $p < 0.05$). In the second study, patients with SS have reduced muscle strength, increased fatigue, reduced functional capacity and impaired pulmonary function. When compared to controls, the values were significantly lower ($p = 0.0001$). There was a significant correlation between quadriceps strength with fat-free mass FFM ($r = 0.49$), forced vital capacity-FVC ($r = 0.57$), 6MWT ($r = 0.71$) and HAQ ($r = -0.62$). Significant correlations between fatigue of quadriceps maximal inspiratory pressure (MIP) and maximal expiratory pressure (MEP), respectively, were also observed ($r = 0.47$, $r = 0.68$; $p < 0.05$). A stepwise multiple linear regression showed that the 6MWT and FFM were presented as independent predictive variables for quadriceps strength ($R^2 = 0.612$). In the third study, patients with SS compared to controls, showed postural deviations in hip angle in the right anterior lateral ($p = 0.049$), horizontal alignment of the pelvis to the right side view ($p = 0.016$) and ($p = 0.002$) and left ($p = 0.004$). There was also change the vertical alignment of the body ($p = 0.033$) and ankle angle ($p = 0.040$). Correlations between postural control and lung function were also observed. **Conclusions:** Patients with SS have important functional disorders, such as restriction of range of motion, reduced peripheral muscle strength, increased muscle fatigability and reduced functional capacity when compared to controls. There is significant correlation between peripheral muscle strength and body composition, pulmonary function, functional capacity and quality of life. In these patients, vascular compromise reflects both the functional performance and postural control. There is a relationship between the BBS and the stabilometry and between balance and postural variables of knee and ankle. These data underscore the importance of these assessments in clinical practice.

Keywords: Scleroderma. Functional assessment. Posture. Balance.

LISTA DE ABREVIATURAS

ANA	Anticorpos anti-nucleares
AP	Ântero-posterior
AVD	Atividade de vida diária
ATS	<i>American Thoracic Society</i>
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CIVM	Contração isométrica voluntária máxima
CO	Monóxido de carbono
CPK	Creatinofosfoquinase
CREST	Calcinoses, R aynaud, doença E sofágica, <i>Sclerodactilia</i> e Teleangiectasias
CRF	Capacidade residual funcional
CVF	Capacidade vital forçada
C7	Sétima vértebra cervical
C2	Segunda vértebra cervical
C3	Terceira vértebra cervical
DPI	Doença pulmonar intersticial
DLco	Capacidade de difusão pulmonar ao monóxido de carbono
DXA	Absortometria de raios-X de dupla energia
EBG	Estabilograma
ERS	<i>European Thoracic Society</i>
ES	Esclerose sistêmica
FC	Frequência cardíaca
FFM	<i>Fat-free mass</i>
HAP	Hipertensão arterial pulmonar
HAQ	<i>Health Assessment Questionnaire</i>
IMC	Índice de massa corporal
IPAQ	Questionário Internacional de Atividade Física
LA	Limiar anaeróbico
L3	Terceira vértebra lombar
L5	Quinta vértebra lombar
MET	Equivalente metabólico
ML	Médio-lateral

MRC	<i>Medical Research Council</i>
OABA	Olhos abertos e base aberta
OFBF	Olhos fechados e base fechada
PA	Pressão arterial
PI_{máx}	Pressão inspiratória máxima
PE_{máx}	Pressão inspiratória máxima
QV	Qualidade de vida
R_{va}	Resistência das vias aéreas
SAPO	<i>Software</i> para avaliação postural
SpO₂	Saturação periférica de O ₂
SF-36	<i>Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey</i>
S1	Primeira vértebra sacral
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
TECP	Teste do exercício cardiopulmonar
TGI	Trato gastrointestinal
TC6'	Teste de caminhada dos seis minutos
T12	Décima segunda vértebra torácica
T4	Quarta vértebra torácica
T3	Terceira vertebra torácica
UERJ	Universidade do Estado do Rio de Janeiro
VEF₁	Volume expiratório forçado no 1º segundo
VM	Vasto Medial
VO₂	Consumo de oxigênio
VR	Volume residual

LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Critérios diagnósticos para a esclerose sistêmica	9
Quadro 2. Ângulos do protocolo do <i>software</i> SAPO	29

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Hipótese para a patogênese da esclerose sistêmica	2
Figura 2. Curso do envolvimento da pele e dos pulmões na ES difusa e limitada	4
Figura 3. Fenômeno de Raynaud	5
Figura 4. Úlceras digitais	6
Figura 5. Aspecto de boca em “bolsa de tabaco”	6
Figura 6. Calcificação das articulações	6
Figura 7. Goniometria – movimento de dorsi-flexão	23
Figura 8. Goniometria – movimento de planti-flexão	23
Figura 9. Instrumentos utilizados para o TC6’	26
Figura 10. Pontos anatômicos avaliados no SAPO	26
Figura 11. Estabilometria na posição com olhos fechados e pés juntos	31
Figura 12. Estabilometria na posição com olhos abertos e pés afastados	31
Figura 13. Bioimpedância elétrica	32
Figura 14. Dinamometria isométrica	34
Figura 15. Posicionamento do EMG de superfície no músculo vasto medial	35
Figura 16. Organização da coleta de dados	36

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO

1. REVISÃO DE LITERATURA	1
1.1. Esclerodermia	1
1.1.1. Definição	1
1.1.2. Classificação	2
1.1.3. Epidemiologia	4
1.1.4. Manifestações clínicas	5
1.1.5. Diagnóstico	9
1.1.6. Tratamento	10
1.2. Função pulmonar na esclerodermia	11
1.3. Capacidade funcional na esclerodermia	12
1.4. Composição corporal na esclerodermia	13
1.5. Qualidade de vida em esclerodermia	14
1.6. Postura e equilíbrio na esclerodermia	15
2. JUSTIFICATIVA	15
3. OBJETIVOS	16
3.1. Primário	16
3.2. Secundários	16
4. MATERIAIS E MÉTODOS	17
4.1. Locais do estudo	17
4.2. Tipo de estudo	17
4.3. Caracterizações da amostra	17
4.3.1. Grupo de pacientes	17
4.3.1.1. Critérios de elegibilidade	17
4.3.1.2. Critérios de exclusão	18
4.3.2. Grupo controle	18
4.3.2.1. Critérios de elegibilidade	18
4.3.2.2. Critérios de exclusão	18
4.4. Coleta de dados e materiais utilizados	19
4.4.1. Exame físico e medidas antropométricas	19
4.4.2. Questionário de qualidade de vida <i>Medical Outcomes Study</i> <i>36-Item Short-Form Health Survey (SF- 36)</i>	19

4.4.3. <i>Health Assessment Questionnaire</i> (HAQ)	19
4.4.4. Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ)	20
4.4.5. Teste de equilíbrio (Escala de Berg)	21
4.4.6. Escala de dispneia da Medical Research Council (MRC)	21
4.4.7. Goniometria	22
4.4.8. Espirometria	24
4.4.9. Pletismografia de corpo inteiro	24
4.4.10. Capacidade de difusão ao monóxido de carbono (DLco)	25
4.4.11. Pressão inspiratória máxima (PImáx) e pressão expiratória máxima (PEmáx)	25
4.4.12. Teste de caminhada dos seis minutos (TC6')	26
4.4.13. <i>Software</i> para avaliação postural (SAPO)	27
4.4.14. Estabilometria (plataforma de força)	30
4.4.15. Avaliação da composição corporal por bioimpedância	31
4.4.16. Avaliação Muscular Periférica (dinamometria isométrica com eletromiografia de superfície)	33
5. PROCEDIMENTOS	35
5.1. Cálculo do tamanho da amostra	35
5.2. Recrutamento	35
5.3. Proposta de atividades e trabalho	36
6. ANÁLISE ESTATÍSTICA	37
7. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	37
8. REFERÊNCIAS	38
9. PRODUÇÕES	48
9.1. ARTIGO 1	48
9.2. MANUSCRITO 2	56
9.3. MANUSCRITO 3	79
9.4. TRABALHO ACEITO PARA APRESENTAÇÃO EM PÔSTER	102
10. CONSIDERAÇÕES FINAIS	103
11. APÊNDICES	104
APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	104
APÊNDICE B – AVALIAÇÃO INICIAL	106
APÊNDICE C – CARTA DE SUBMISSÃO DOS ARTIGOS	109

12. ANEXOS	113
ANEXO 1– QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA SF-36	113
ANEXO 2 – HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ)	116
ANEXO 3 – QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA (IPAQ – VERSÃO 6)	117
ANEXO 4 – TESTE DE EQUILÍBRIO – ESCALA DE BERG	121
ANEXO 5 – ESCALA DE DISPNEIA DA <i>MEDICAL RESEARCH COUNCIL</i> – MRC	127
ANEXO 6 – ESCALA MODIFICADA DE BORG	128
ANEXO 7 – APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – UNISUAM	129

INTRODUÇÃO

Esclerose sistêmica (ES) é uma doença sistêmica, crônica e incapacitante no que diz respeito ao aspecto funcional, possui etiologia não definida e ainda é considerada pouco clara (RANDONE *et al.*, 2012). É um distúrbio que gera o excesso de liberação de colágeno dos tecidos de diferentes partes do corpo, debilitando e restringindo organicamente o paciente. Doença grave e agressiva de apresentação clínica insidiosa (STICHERLING, 2012).

A ES é a forma mais frequente encontrada nesses pacientes, acometendo principalmente os vasos sanguíneos de pequeno calibre e o tecido conjuntivo de todo o organismo. Devido à sua variabilidade e envolvimento cutâneo, a ES é subdividida em dois grupos distintos: ES limitada e ES difusa, que diferem no que diz respeito a gravidade e progressão da doença (TANI *et al.*, 2013). Considerada rara acomete anualmente cerca de 20 pessoas a cada 1 milhão de habitantes, é uma doença complexa, com repercussões variadas em diversos sistemas. Esses pacientes possuem alto risco de desenvolver intolerância ao exercício devido ao comprometimento do sistema músculo-esquelético, distúrbio ventilatório restritivo e alterações vasculares (NGUYEN *et al.*, 2011).

Nos pulmões a proliferação de fibroblastos, junto com a excessiva liberação de colágeno, resulta em um quadro estabelecido de fibrose e disfunções imunológicas (SOLOMON *et al.*, 2013). As alterações são frequentes no sistema musculoesquelético, as mais comuns são a miosite e a miopatia inflamatória e não inflamatória, além de artralhas, fraqueza muscular, atrofia e possivelmente com a presença de encurtamentos musculares associados (AVOUAC *et al.*, 2012). Pacientes com esclerodermia possuem significativas alterações do trato gastrointestinal que, por conseguinte, levam à várias anormalidades e prejuízos nutricionais como má absorção de gorduras, ácidos biliares e perda de nutrientes (HARRISON *et al.*, 2012).

Estes também apresentam, em conjunto, sintomas de ansiedade, depressão, limitações de movimento, quadros algícos e deformidades na pele e sistema musculoesquelético, o que acarreta alterações funcionais e redução na qualidade de vida (NGUYEN *et al.*, 2011). Pouco se têm discutido sobre as possíveis limitações e o devido tratamento funcional padronizado para os portadores de ES, informações importantes para o acompanhamento, tratamento e manutenção do quadro desses doentes.

1. REVISÃO DE LITERATURA

1.1. Esclerodermia

1.1.1. Definição

Esclerodermia, palavra originada do Grego e derivada de outras duas palavras (*skleros* = dura e *derma* = pele), também denominada como esclerose sistêmica (ES), trata-se de uma doença complexa do grupo das doenças reumáticas, de natureza multissistêmica, que se caracteriza pelo excesso de deposição do colágeno em diferentes tecidos do corpo. Nela, há formação de um tecido fibrótico e cicatricial que acarreta anormalidades na derme, alterações vasculares e lesões escleróticas em órgãos internos, no qual o tecido, após sofrer tais modificações, se apresenta com aspecto endurecido, tenso e brilhante (DELISLE *et al.*, 2014; TANI *et al.*, 2013). É uma doença crônica que possui importantes características auto-imunes como a presença de auto-anticorpos em exames laboratoriais, podendo variar significativamente de indivíduo para indivíduo, desde um desconforto local até uma condição incapacitante. A ES apresenta elevado índice de morbidade e mortalidade entre os doentes (RANDONE *et al.*, 2012).

Há mecanismos sobre a patogênese da ES que ainda não estão bem elucidados na literatura. Sabe-se que manifestações como inflamação, auto-imunidade e vasculopatia são comumente associadas à ativação de fibroblastos e acúmulo anormal de matriz extracelular, tendo como principal agente o colágeno (GOTTSCHALK *et al.*, 2014). Há também a suposição de que a hipóxia cutânea encontrada nesses pacientes contribui para o desenvolvimento do quadro clínico, esta, por sua vez, gera a ativação dos fibroblastos, além do excesso de matriz extra-celular, acarretando um aumento da distância para que haja a difusão e induzindo novos quadros de hipóxia (DISTLER *et al.*, 2004; MAKINO, *et al.*, 2014).

A etiologia da ES é desconhecida. Através de estudos recentes e avanços tecnológicos, verificou-se que existem possíveis 50 fatores de risco genéticos nesta população, entre eles: diferentes genes, alguns associados com as células T e B, citocinas e moléculas diferenciadas da matriz extracelular. Também se especula sobre a influência do fator ambiental através da exposição à agentes agressivos como a sílica ou produtos

químicos, além de fatores externos como medicações e quadros infecciosos. Sabe-se que o desenvolvimento da enfermidade depende de três mecanismos que se interligam: envolvimento vascular, reação imunológica e reação fibrótica (HUNZELMANN, 2013; STICHERLING, 2012) (Figura 1).

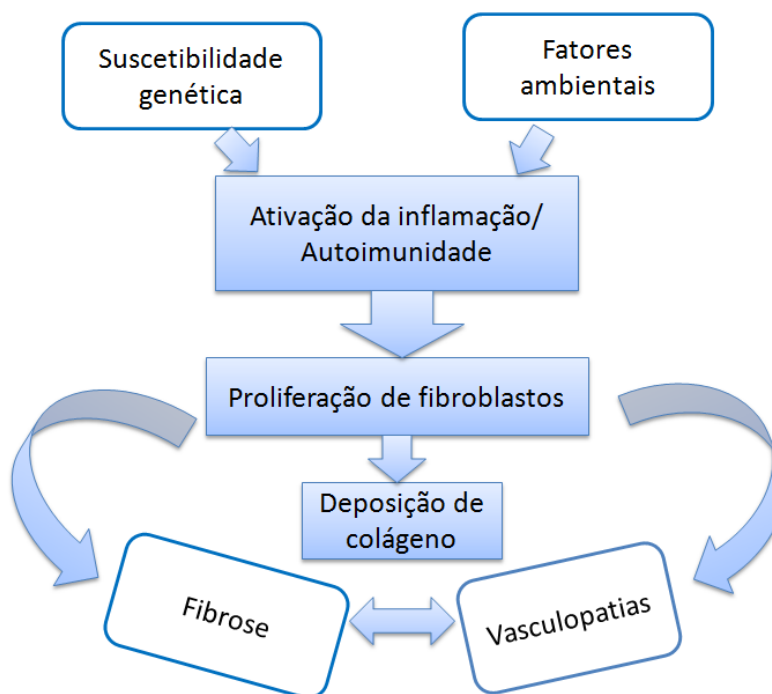


Figura 1. Hipótese para a patogênese da esclerose sistêmica.

(Fonte: Modificado de Charles *et al.*, 2006)

1.1.2. Classificação

A esclerodermia pode ser dividida em três principais tipos: esclerose sistêmica (ES), esclerodermia localizada e esclerodermia *sine scleroderma*, sendo esta última considerada muito rara e caracterizada por fibrose de órgãos internos sem envolvimento da pele e tecidos subjacentes. A esclerodermia localizada é uma condição que se caracteriza pelo comprometimento específico da pele, afetando as células produtoras de colágeno em locais específicos como a pele e tecidos subcutâneos, fáscia e músculo adjacente. Possui dois subtipos: 1) morfea, mais comumente observada nos braços, pernas e região frontal da face, em que o espessamento da pele se apresenta na maioria das vezes de formas regulares com aspecto do colágeno oval na região; e 2) esclerodermia linear, sendo a apresentação desta

em forma de tiras, linearmente ao longo do tecido, comumente observada em membros e tronco e descrita como uma condição rara (MARSOL, 2012).

A ES é a forma mais frequente encontrada nesses pacientes, acometendo principalmente os vasos sanguíneos de pequeno calibre e o tecido conjuntivo de todo o organismo. Devido à sua variabilidade e envolvimento cutâneo, a ES foi subdividida em dois grupos distintos: ES limitada e ES difusa (TANI *et al.*, 2013).

A forma limitada é o subtipo mais comum, acometendo cerca de 60% dos pacientes. Nela, as manifestações acontecem mais tardiamente, É caracterizada pelo comprometimento cutâneo generalizado das extremidades, mais comum em mãos, mas que pode afetar também a face. À longo prazo, há também manifestações vasculares e de órgãos internos, sendo comum a hipertensão arterial pulmonar (HAP). Há presença de Calcinoses, fenômeno de Raynaud, doença Esofágica, eSclerodactilia e Teleangiectasias, que são conhecidas como síndrome CREST e é comum a presença de anticorpos anti-centrômeros em cerca de 60% destes doentes (HUNZELMANN, 2013).

O fenômeno de Raynaud é o sinal que aparece mais precocemente. Foi inicialmente descrito, em 1865, por Maurice Raynaud como uma alteração vasoespásticas. Trata-se da característica mais comum nesses pacientes, ocorrendo em mais de 90% dos casos. O fenômeno de Raynaud é uma resposta exacerbada ao frio, sendo classificado em três fases distintas caracterizadas por diferentes colorações da pele: isquemia dolorosa (aparência esbranquiçada da pele), cianose local e hiperemia (TANI *et al.*, 2013).

A forma difusa da ES é considerada a mais grave e agressiva, com envolvimento precoce de órgãos internos, acometendo cerca de 30% dos doentes. Apresenta o fenômeno de Raynaud à curto prazo, possui comprometimento cutâneo de tronco, progressão rápida de alterações cutâneas e fibrose pulmonar precoce. Há presença de disfunções no tubo digestivo, esôfago e rins. Em mais de 50% dos pacientes, pode-se detectar a presença de anticorpos anti-topoisomerase. Esta forma da doença possui atenção especial, pois, quando não tratada, pode ser fatal (STICHERLING, 2012) (Figura 2).

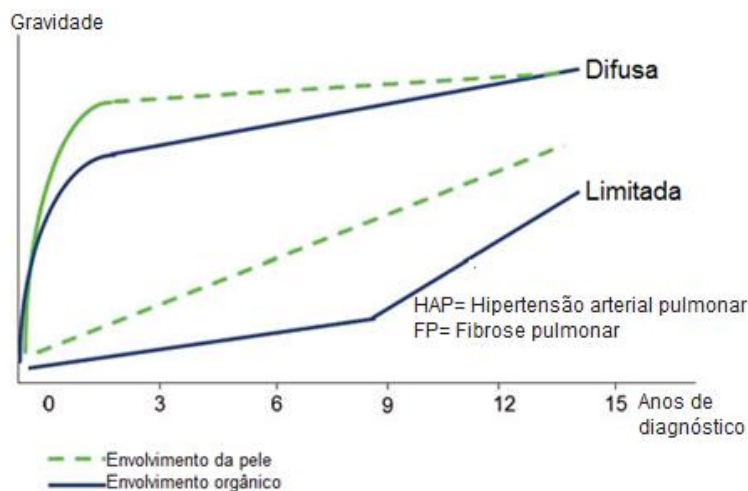


Figura 2. Curso do envolvimento da pele e dos pulmões na ES difusa e limitada.
(Fonte: STICHERLING, 2012).

1.1.3. Epidemiologia

Estudos epidemiológicos revelam uma incidência de 0,3-2,8 casos a cada 100.000/ano em países europeus e uma prevalência de 10 casos a cada 100.000 habitantes (STICHERLING, 2012). No Brasil não existem grandes estudos que analisaram esses dados. Galluccio *et al* (2011), por meio de uma revisão epidemiológica de 28 centros universitários de diferentes regiões do Brasil no período entre 2003 e 2006, verificaram um total de 1.139 pacientes cadastrados. Destes, 87,4% eram do sexo feminino. Estima-se que anualmente cerca de 20 pessoas sejam acometidas a cada 1 milhão de habitantes. Na Alemanha foi possível verificar, através da Rede alemã de Esclerose Sistêmica, cerca de 2.500 casos cadastrados, enquanto os registros americanos revelam existir mais de 4.000 casos cadastrados (GALLUCCIO *et al.*, 2011).

A doença ocorre em todas as faixas etárias, mas é mais comum entre 30-50 anos de idade e, globalmente, acomete predominantemente o sexo feminino numa frequência 3-8 vezes maior em mulheres em comparação aos homens (BARNABE *et al.*, 2012). A esclerodermia é uma doença considerada rara e de heterogeneidade clínica muito variada, podendo levar a graves complicações cardiovasculares, pulmonares, reumatológicas, gastrointestinais e na função renal. Atualmente a principal causa de óbito nesta população é a fibrose pulmonar (STROLLO & GOLDIN, 2010).

1.1.4. Manifestações clínicas

A ES é uma enfermidade de apresentação clínica insidiosa. Apesar de o acometimento cutâneo ser o mais comum, outros órgãos e sistemas também sofrem com a liberação excessiva do colágeno. Quando ocorre o diagnóstico, os pacientes já apresentam varias manifestações clínicas características da doença, incluindo (STICHERLING, 2012):

- ✓ Pele (90% dos casos): esclerose da pele, fenômeno de Raynaud, úlceras digitais, esclerodactilia e alterações nas expressões faciais conhecidas como “boca em bolsa de tabaco”.
- ✓ Pulmões (40-80% dos casos): fibrose pulmonar e hipertensão arterial pulmonar (HAP).
- ✓ Rins (30% dos casos): crises renais, hipertensão arterial, nefroesclerose e proteinúria.
- ✓ Coração (10-25% dos casos): fibrose miocárdica, pericardite, fibrose pericárdica e insuficiência cardíaca.
- ✓ Sistema musculoesquelético (10-70% dos casos): miosite, miopatia, calcificação das articulações e artrite.
- ✓ Trato gastrointestinal (10-30% dos casos): hipomotilidade e estenose do esôfago, função intestinais e pancreáticas reduzidas e doença de refluxo gastroesofágico.
- ✓ Membranas mucosas (incidência variável): esclerose dos olhos, mucosa oral e área genital (Figuras 3 a 6).



Figura 3. Fenômeno de Raynaud.

(Fonte: STICHERLING, 2012).



Figura 4. Úlceras digitais.
(Fonte: STICHERLING, 2012).



Figura 5. Aspecto de boca em “bolsa de tabaco”.
(Fonte: STICHERLING, 2012).



Figura 6. Calcificação das articulações.
(Fonte: STICHERLING, 2012).

Nos pulmões a proliferação de fibroblastos, junto com a excessiva liberação de colágeno, resulta em um quadro estabelecido de fibrose e disfunções imunológicas. A ES pode ter vários tipos de apresentação pulmonar, seja de forma direta como a HAP e a doença pulmonar intersticial (DPI) ou, ainda, de forma indireta como aspiração esofágica, infecções, fraqueza muscular respiratória, toxicidade por medicamentos utilizados no seu tratamento, padrão ventilatório restritivo e espessamento pleural (HOLLAND & GOH, 2012; SOLOMON *et al.*, 2013). Os sintomas respiratórios mais comuns são tosse e dispneia (GOHARI, 2011).

A fibrose pulmonar é mais comum na ES difusa, sendo que o comprometimento do parênquima é observado em 25% dos pacientes após o diagnóstico em um período de três anos. À longo prazo, pode levar ao surgimento de bronquiectasias de tração como uma repercussão importante de progressão da doença (WELLS *et al.*, 2009).

A HAP é muito comum na ES, sendo frequente nas duas formas da doença (prevalência de 13-35%). Especula-se que, após uma lesão endotelial e posterior apoptose, é gerada a inflamação que pode levar à obliteração da artéria e redução do calibre do vaso por fibrose. O método mais utilizado para o diagnóstico de HAP é o ecocardiograma transtorácico com Doppler. Diversos fatores podem estar associados à esse quadro, entre eles: idade avançada, gravidade da doença, síndrome CREST e presença de anticorpos específicos (HUNZELMANN, 2013).

Em pacientes com ES, a HAP e a DPI são as principais causas de óbito. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), o prognóstico para HAP na ES é ruim, pois a sobrevivência após um ano de diagnóstico é estimada em 55%. Esta condição já é observada em cerca de 25% dos pacientes na época do diagnóstico (SOLOMON *et al.*, 2013; YAGI *et al.*, 2010). A DPI é a maior causa de morbidade, afetando diretamente a qualidade de vida desses doentes. À longo prazo, pode causar distúrbio ventilatório restritivo e significativa redução da capacidade de difusão pulmonar ao monóxido de carbono (DLco), facilmente observada quando analisados através dos testes de função pulmonar (LOPES *et al.*, 2011). A DPI acarreta algumas manifestações bastante comuns, especialmente dispneia aos esforços e intolerância ao exercício (ANDRADE *et al.*, 2007; DUMITRESCU *et al.*, 2010).

O sistema musculoesquelético é fortemente atingido, sendo as alterações mais frequentes a miosite e a miopatia inflamatória e não inflamatória, as artralguas (que ocorrem

em cerca de 25-50%) e, em estágio mais avançado da doença, a tenossinovite. As áreas mais afetadas são as extremidades, sendo as lesões localizadas principalmente nas proximidades das articulações envolvidas (RANQUE *et al.*, 2010). As repercussões dessas complicações podem levar à fraqueza difusa, atrofia da musculatura e elevação da produção da enzima creatinofosfoquinase (CPK). Desde 1968 a fraqueza muscular já vem sendo aventada como uma possível repercussão decorrente da esclerodermia. Na atualidade, isto se confirmou através de exames específicos de quantificação da força (AZEVEDO *et al.*, 2009).

Observa-se que, em alguns pacientes, fatores como fraqueza muscular e atrofia surgem devido ao desuso. Estes aparecem secundariamente às contraturas articulares e a cronicidade da doença pelo espessamento cutâneo, possivelmente com a presença de encurtamentos musculares associados, além das alterações articulares que chegam a acometer entre 40-90% dos pacientes (AVOUAC *et al.*, 2012; IAGNOCCO *et al.*, 2012). No sistema respiratório, a fraqueza muscular pode causar disfunção muscular respiratória com posterior hipercapnia que depende do grau de comprometimento do doente (SOLOMON *et al.*, 2013).

Outro grupo importante a ser abordado são as complicações cardiovasculares. Estas são responsáveis por 15% das mortes em esclerodermia e pode ser de forma primária devido ao infarto, ou secundária dada pelas complicações da HAP e hipertensão arterial sistêmica nos pacientes com crises renais (AKDOGAN *et al.*, 2011; PLASTIRAS *et al.*, 2012). O envolvimento do sistema cardiovascular se torna, na maioria dos casos, um sinal de mau prognóstico (SHADE *et al.*, 2011; SOLOMON *et al.*, 2013).

As alterações no trato gastrointestinal (TGI) quase sempre estão presentes nestes pacientes, seja na fase inicial ou em uma fase mais avançada. O esôfago geralmente possui uma repercussão primária com sintomas de refluxo e disfagia. De forma geral, as alterações no TGI acarretam um significativo prejuízo nutricional, seja limitando a ingestão de alimentos ou pela síndrome da má absorção que esses pacientes podem desenvolver (AZEVEDO *et al.*, 2009; HUNZELMANN, 2013).

1.1.5. Diagnóstico

Existem poucos estudos validando novos critérios diagnósticos diferenciados para a esclerodermia, sendo de fundamental importância o diagnóstico precoce para minimizar o risco de óbito nestes pacientes (FREIRE *et al.*, 2004; NADASHKEVICH *et al.*, 2004).

O diagnóstico de esclerodermia se dá pelas manifestações clínicas associadas aos exames complementares, sendo, em geral, feito depois de mais de 5 anos após o início dos sintomas. O Colégio Americano de Reumatologia juntamente com a Liga Europeia Contra o Reumatismo (*American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism*) determinaram recentemente os critérios para o diagnóstico da ES. Esses são baseados nas características clínicas apresentadas pelos pacientes (VAN DE HOGEN *et al.*, 2013) (Quadro 1).

Quadro 1. Critérios diagnósticos para a esclerose sistêmica

Itens	Subitens	Escore
Espessamento da pele dos dedos das duas mãos que se estendem proximalmente para as articulações metacarpofalangeanas	-	9
Espessamento da pele dos dedos	Dedos “inchados” Esclerodactilia (metacarpofalangeanas / interfalangeanas)	2 4
Lesões na ponta dos dedos	Úlceras de poupas digitais Cicatrizes nas pontas dos dedos	2 3
Telangiectasias	-	2
Capilares das cutículas anormais	-	2
Hipertensão arterial pulmonar e/ou doença pulmonar intersticial	Hipertensão arterial pulmonar Doença pulmonar intersticial	2 2
Fenômeno de Raynaud	-	3
Auto-anticorpos relacionados com a ES	Anti-centrômeros Anti-topoisomerase I Anti-RNA polimerase III	3

Verificou-se que, para o diagnóstico adequado, seria necessário haver a pontuação mínima de 9 de acordo com os critérios listados no Quadro 1. Entretanto, caso o paciente apresente o critério de “espessamento da pele dos dedos das duas mãos que se estendem proximalmente”, este valeria uma pontuação correspondente à 9, o que seria suficiente para estabelecer o diagnóstico de ES (VAN DE HOGEN *et al.*, 2013).

A detecção da presença de auto-anticorpos (anticorpos anti-nucleares – ANA) no soro é comum em pacientes com ES, chegando até 90%. Este é o método mais utilizado para diagnosticar doentes com esclerodermia. Os subtipos mais encontrados são os anticorpos anti-centrômeros (característicos da ES limitada), os anticorpos anti-topoisomerase (característicos da ES difusa) e os anticorpos anti-RNA polimerase III.

Não há exames específicos para fornecer o diagnóstico precoce da esclerodermia. Os exames são realizados para identificar a extensão do comprometimento de órgãos internos. Na avaliação do envolvimento pulmonar, os mais utilizados são os testes de função pulmonar com a medida de DLco para avaliar a possibilidade de fibrose pulmonar e outras complicações pulmonares. Além destes, são rotineiramente utilizados o eletrocardiograma e o ecocardiograma com medição da pressão sistólica da artéria pulmonar para avaliar a presença de HAP. Também é importante avaliar a função renal; neste caso, o primeiro sinal é a proteinúria, que tem sido associada à um alto risco de mortalidade. Outro método que é habitualmente utilizado neste grupo de pacientes é a capilaroscopia periungueal, que serve para avaliar a microcirculação através de pequenos vasos do leito periungueal e a esofagogastroduodenoscopia para avaliar a extensão do envolvimento do TGI. Esses exames devem ser repetidos anualmente para servir como parâmetro de rastreamento e progressão da doença. Assim, quanto maior a gravidade da doença, mais frequentes os exames devem ser solicitados (HUNZELMANN, 2013).

1.1.6. Tratamento

Para a interrupção do curso inflamatório progressivo da doença, tem sido sugerida a utilização da terapia anti-fibrótica com imunossupressores. Entretanto, há necessidade da regulamentação desses medicamentos, pois os estudos ainda são poucos e limitados uma vez que a doença não tem cura (TANI *et al.*, 2013).

O tratamento da esclerodermia ainda não é bem definido na literatura, por se tratar de uma doença que acomete vários sistemas, possui baixa prevalência e apresenta um curso clínico instável. Isto dificulta novos estudos e ensaios clínicos e, conseqüentemente, uma abordagem terapêutica padronizada para esta população. Os tratamentos variam de acordo com a sintomatologia e o grau de comprometimento de cada paciente. Entretanto, na maior parte das vezes, requer abordagem multidisciplinar, necessitando de acompanhamento rotineiro com a equipe para monitorar a progressão da doença (CERINIC *et al.*, 2009).

1.2. Função pulmonar na esclerodermia

A função pulmonar nesta enfermidade pode estar bastante comprometida, pois, com a deposição excessiva de colágeno nas estruturas pulmonares, se inicia um mecanismo de fibrose. Esta disfunção causa danos irreversíveis na funcionalidade da ventilação pulmonar, alterando a função de troca gasosa e deformando as estruturas pulmonares, paredes alveolares e espaços intersticiais. Como resultado, há importante aumento da demanda ventilatória com conseqüente distúrbio da função pulmonar (HUNZELMANN, 2013).

Os testes de função pulmonar são muito utilizados na avaliação de pacientes portadores de esclerodermia. Em geral, o primeiro achado observado é a redução da DLco menor que 80% dos valores previsto, sendo este índice considerado atualmente o principal preditor de deterioração da função pulmonar nesses doentes. Outra característica é a redução da capacidade vital forçada (CVF) cerca de 50% menor que os valores previstos, colaboram para o aparecimento da doença pulmonar restritiva grave (SOLOMON *et al.*, 2013). Com o avançar da doença, há o desenvolvimento de um padrão predominantemente restritivo nos pacientes com fibrose pulmonar. Essas alterações, facilmente observadas nos testes de função pulmonar, possuem relação direta com a extensão da lesão pulmonar visualizada pela tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR). Um estudo mostrou que a cada redução de 10% da DLco, a mortalidade, nesses doentes, aumenta em 20%. Observa-se que 40-75% dos pacientes terão modificações na função pulmonar (DUMITRESCU *et al.*, 2010).

Pacientes com esclerodermia possuem significativo comprometimento pulmonar e o mesmo pode ser encontrado na autópsia em até 100% dos casos. A TCAR é o método não invasivo mais utilizado, identificando fibrose pulmonar intersticial e outras alterações

menos agressivas em 90% dos doentes. Portanto, apresenta um papel relevante na detecção precoce das alterações pulmonares e na monitorização da progressão da doença. As principais características demonstradas na TCAR são o padrão “em vidro fosco” e os nódulos reticulares que predominam nas bases pulmonares (CAMICIOTTOLI *et al.*, 2007; GOLDIN *et al.*, 2008).

1.3. Capacidade funcional na esclerodermia

A esclerodermia é uma doença complexa, com repercussões variadas em diversos sistemas. Esses pacientes possuem alto risco de desenvolver intolerância ao exercício devido ao comprometimento do sistema músculo-esquelético, distúrbio ventilatório restritivo e alterações vasculares. As deformidades articulares causam limitação de movimento com consequente restrição da mobilidade, o que reduz a capacidade funcional e afeta diretamente a qualidade de vida (NGUYEN *et al.*, 2011).

A avaliação da capacidade física nos pacientes com ES deve ser feita de rotina para monitorar e acompanhar a progressão da doença, possibilitando informações úteis sobre seu impacto na saúde global do paciente. Outro indicador importante, obtido pela avaliação da capacidade ao exercício, é identificar as limitações funcionais e quantificar as repercussões da doença sobre as atividades da vida diária (AVDs), geralmente fornecida pelos questionários de qualidade de vida que avaliam o desempenho de membros superiores e inferiores associados à mobilidade ao executar tarefas no dia-a-dia (WALKEY *et al.*, 2010).

Pacientes com comprometimento pulmonar e cardíaco apresentam capacidade de exercício reduzida. O teste de caminhada dos seis minutos (TC6') é um exame simples para avaliar o exercício submáximo e apresenta boa confiabilidade. É um instrumento muito utilizado para avaliar a capacidade funcional, pois reflete de forma eficaz as atividades cotidianas e o monitoramento de pacientes com ES, justamente por ser prático, de baixo custo, não invasivo e de fácil aplicabilidade (DEUSCHLE *et al.*, 2011). O desempenho do paciente com esclerodermia diante da aplicação do TC6' tem se mostrado ruim, ainda não há um ponto de corte para delimitar a deficiência do paciente, mas sabe-se que este grupo apresenta valores referentes a distância caminhada inferiores aos valores considerados previstos de acordo com sexo, idade, peso e altura (DEUSCHLE *et al.*, 2011).

O TC6' é um teste útil na identificação de doentes que podem apresentar dessaturação de oxigênio durante as AVDs. Estudos em ES demonstram que a queda da saturação durante o TC6' fornece informações importantes sobre a sua gravidade (DEUSCHLE *et al.*, 2011; WILSHER *et al.*, 2012). A distância percorrida no TC6' reflete a limitação do indivíduo em realizar ações diárias, fornecendo informações sobre qualidade de vida e incapacidade nos portadores de ES (HOLLAND & NICOLE, 2012).

1.4. Composição corporal em esclerodermia

Portadores de esclerodermia possuem significativas alterações do trato gastrointestinal que, por conseguinte, levam à várias anormalidades e prejuízos nutricionais como má absorção de gorduras, ácidos biliares e perda de nutrientes. Outra alteração importante desta enfermidade é a redução da abertura da cavidade oral devido ao excesso de colágeno na pele. Com isso, a face fica enrijecida, reduzindo as rugas de expressão e acarretando déficit funcional como a redução do ângulo da boca (HARRISON *et al.*, 2012).

Os parâmetros do índice de massa corporal (IMC) não fornecem informações precisas sobre a composição corporal, pois apenas mostram dados referentes ao sobrepeso e obesidade. O instrumento mais utilizado para esta finalidade atualmente é a absorciometria de raios-X de dupla energia (DXA). Este instrumento é considerado atualmente o padrão-ouro para identificar osteoporose através da avaliação da densidade mineral óssea regional, pois, através da atenuação dos raios-X sobre a superfície corporal, é possível distinguir estruturas como gordura, osso e tecido livre de gordura. Dessa forma, pode se obter propriedades referentes à densidade mineral óssea, conteúdo mineral ósseo, massa magra e massa gorda (SOUZA *et al.*, 2006).

A bioimpedância elétrica também tem sido um dos exames mais utilizados para avaliar a composição corporal na ES. Por ser um método prático, de fácil aplicação, baixo custo e não invasivo, tornou-se uma opção interessante para inferir a impedância corporal. Através da passagem de uma corrente elétrica de baixa intensidade à uma frequência elevada, é possível mensurar a resistência, reatância, impedância, percentual de gordura, massa magra e água extracelular. Assim, pode-se obter informações gerais sobre a massa livre de gordura (MLG) (AZEVEDO *et al.*, 2009).

Estudos têm demonstrado que a redução da massa magra, encontrada nesses pacientes, requer uma ênfase na terapêutica no intuito de implantar medidas adicionais para reduzir a perda de massa óssea. Os dados obtidos pela bioimpedância elétrica podem auxiliar nas informações referentes à gravidade da doença e no acompanhamento multidisciplinar (KRAUSE *et al.*, 2010).

1.5. Qualidade de vida em esclerodermia

A qualidade de vida (QV) engloba tanto a percepção do indivíduo na qualidade de suas ações diárias como na saúde em geral. Dessa forma, existe a preocupação com relação à seus objetivos, expectativas e desenvolvimento de seu estado no cotidiano (POPE, 2011).

Pacientes com ES possuem sintomas de ansiedade e depressão como fatores secundários decorrentes da cronicidade da doença. Estes doentes também apresentam, em conjunto, limitações de movimento, quadros algícos e deformidades na pele e sistema musculoesquelético, o que acarreta alterações funcionais e redução na qualidade de vida (NGUYEN *et al.*, 2011).

A esclerodermia é uma condição que causa significativas alterações na aparência física do indivíduo, resultando em alterações psicológicas e limitação do grau de interação social. A DPI é uma comorbidade presente nesta afecção onde, dentre suas repercussões, está o sintoma comum de dispneia aos pequenos esforços. Este leva à adaptações nas AVDs e afeta diretamente a sensação de bem-estar e saúde do indivíduo (ANDRADE *et al.*, 2007).

Há apenas um questionário específico para avaliar as repercussões da esclerodermia. Trata-se do *Scleroderma Health Assessment Questionnaire* (SHAQ), que ainda não possuía validação para a versão brasileira até abril de 2014 (ORLANDI *et al.*, 2014). Há um segundo questionário que tem sido muito utilizado em pacientes com esclerodermia para avaliar o índice de incapacidade no lugar do SHAQ; trata-se do *Health Assessment Questionnaire* (HAQ), que é bem semelhante ao SHAQ, porém, em sua composição, não possui uma sessão específica para avaliar os comprometimento da pele nesses pacientes. Apesar dessa limitação, o HAQ ainda é um instrumento muito utilizado e fornece informações precisas sobre o estado de saúde de pacientes com esclerodermia (POOLE *et al.*, 2014).

1.6. Postura e equilíbrio na esclerodermia

Na ES, as constantes modificações encontradas devido à cronicidade da doença, disfunções musculoesqueléticas e efeitos secundários do tratamento acarretam modificações importantes do sistema osteomioarticular. Giacomini *et al.* (2005) avaliaram o equilíbrio estático em 36 pacientes com esclerodermia e 10 controles. Estes foram submetidos à posturografia estática computadorizada e apresentaram um aumento significativo nas oscilações laterais e no deslocamento anteroposterior quando comparado com os indivíduos saudáveis. Ainda em relação ao controle postural, alguns estudos têm descrito limitações importantes nesses pacientes, sendo a postura e o equilíbrio influenciados pelas compensações geradas e alterações articulares, assim como pelas limitações de movimento originadas da rigidez tecidual pela deposição de colágeno no tecido conjuntivo (GIACOMINI *et al.*, 2005; GIACOMINI *et al.*, 2001).

Barrera *et al* (1998) foram os primeiros a descrever o caso de um paciente com ES que possuía algumas divergências posturais, inclusive no quadril, com a presença de algias e disfunção sacroilíaca. Estes e outros estudos demonstraram que, em pacientes com esclerodermia, é comum observar tais disfunções osteomioarticulares que podem repercutir negativamente na postura normal do indivíduo, gerando assim alterações na postura e no controle do equilíbrio de portadores de ES (AZEVEDO *et al.*, 2009; HUNZELMANN, 2013; SCHADE *et al.*, 2011).

2. JUSTIFICATIVA

A esclerodermia é uma condição rara e pouco explorada no que diz respeito ao desempenho funcional. Além do mais, é uma doença pouco conhecida no âmbito da reabilitação e capacidade funcional. Por se tratar de uma condição sistêmica e possuir repercussões em diversos órgãos, necessita de uma avaliação mais abrangente para a abordagem terapêutica dos profissionais da saúde.

As análises exploratórias e descritivas à respeito das anormalidades causadas pela doença são escassas na literatura, tais como possíveis repercussões da ES na postura, equilíbrio e função pulmonar associada ao desempenho funcional direcionado às AVDs. Estas informações são fundamentais para o planejamento e abordagem terapêutica. Novas

investigações podem fornecer condições para uma melhor estratégia quanto à reabilitação nas ações diárias dessa população.

Pouco se tem discutido sobre as possíveis limitações e o devido tratamento funcional para os portadores de ES. Esta é uma doença que cursa com diferentes limitações, tais como restrição do arco de movimento causado pela fibrose tecidual e consequente enrijecimento da pele, quadros algícos gerados pelas disfunções osteomioarticulares, e dependências no dia-a-dia para realizar tarefas básicas e rotineiras, todas elas acarretando importante redução no desempenho físico. A ES tem sido descrita como uma condição incapacitante de envolvimento agressivo, o que torna necessária a realização de avaliações funcionais no âmbito da prática clínica no intuito de inserir estes indivíduos em programas de reabilitação funcional.

3. OBJETIVOS

3.1. Primário

- Traçar o perfil funcional, avaliando as repercussões sistêmicas de pacientes com ES que envolvem força muscular periférica, capacidade funcional, composição corporal, qualidade de vida, função pulmonar, postura e equilíbrio estático.

3.2. Secundários

- Correlacionar o arco de movimento com a capacidade funcional dos pacientes com ES.
- Analisar as associações entre as variáveis de função pulmonar e a capacidade funcional.
- Avaliar a força e fadigabilidade da musculatura periférica e compará-las com controles saudáveis.
- Correlacionar o estado nutricional e a força muscular periférica com a capacidade funcional, função pulmonar e qualidade de vida em pacientes com ES.
- Avaliar a postura e o equilíbrio dos pacientes com ES e compará-los com os controles saudáveis.

- Correlacionar o equilíbrio estático e as alterações posturais com a função pulmonar em pacientes com ES.

4. MATERIAIS E MÉTODOS

4.1. Locais do estudo

Este estudo foi realizado no Laboratório de Análise do Movimento Humano do Centro Universitário Augusto Motta e no Laboratório de Função Pulmonar do Hospital Universitário Pedro Ernesto, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

4.2. Tipo de estudo

Este estudo é do tipo observacional transversal, com avaliação quantitativa dos dados amostrais.

4.3 - Caracterizações da amostra

4.3.1. Grupo de pacientes

Neste estudo, foram selecionados pacientes com ES, tanto com a forma difusa como a forma limitada da doença.

4.3.1.1. Critérios de elegibilidade

- ✓ Pacientes com diagnóstico de ES seguindo as diretrizes do Colégio Americano de Reumatologia/ Liga Europeia Contra o Reumatismo (VAN DE HOGEN *et al.*, 2013).
- ✓ Idade superior à 18 anos e indivíduos de ambos os sexos.
- ✓ Estabilidade clínica, ou seja, pacientes que não apresentam exacerbação do quadro clínico há mais de um mês e sinais vitais estáveis.

4.3.1.2. Critérios de exclusão

- ✓ Pacientes com comorbidades não relacionadas à ES, tais como comprometimentos neurológicos, lesões provenientes de acidentes e doença cardíaca prévia.
- ✓ Presença de infecções respiratórias nas últimas quatro semanas prévias a sua participação no estudo.
- ✓ Pacientes fumantes ou ex-fumantes e/ou com pneumopatias prévias.
- ✓ Pacientes com incapacidade de deambular.
- ✓ Pacientes incapazes de realizar os exames de função pulmonar e/ou os testes de capacidade funcional.

4.3.2. Grupo controle

Grupo composto de voluntários aparentemente saudáveis que foram pareados por sexo, idade, peso, altura e índice de massa corporal (IMC).

4.3.2.1. Critérios de elegibilidade

- ✓ Idade superior à 18 anos e indivíduos de ambos os sexos.
- ✓ Indivíduos saudáveis sem limitações prévias.

4.3.2.2. Critérios de exclusão

- ✓ Pessoas fumantes ou ex-fumantes.
- ✓ Pessoas com incapacidade de deambular.
- ✓ Pessoas incapazes de realizar os exames de função pulmonar e/ou os testes de capacidade funcional.
- ✓ Presença de doenças pleuropulmonares.
- ✓ Presença de doenças cardiovasculares.
- ✓ Presença de doenças osteomioarticulares.
- ✓ Presença de doenças neurológicas.

4.4. Coletas de dados e materiais utilizados

4.4.1. Exame físico e medidas antropométricas

Após assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 1), os participantes da pesquisa foram submetidos à uma avaliação clínico-funcional (Anexo 2) que incluía exame físico e medidas antropométricas (peso, altura e IMC).

4.4.2. Questionário de qualidade de vida *Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey* (SF- 36) – (Anexo 1)

O *Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey* (SF-36) é um questionário auto-administrado que avalia de modo geral a percepção do indivíduo sobre sua qualidade de vida relacionada à saúde. Este instrumento foi traduzido e validado para a Língua Portuguesa em 1997, sendo um questionário completo composto por oito domínios: capacidade funcional com dez questões, condições físicas com duas questões, dor com duas questões, estado geral de saúde com cinco questões, vitalidade com quatro questões, aspecto social com duas questões, emocional com três questões e saúde mental com cinco questões. O SF-36 possui um escore que varia de 0-100, sendo que, quanto maior a pontuação, melhor a qualidade de vida. Este tem sido utilizado rotineiramente em pacientes com ES (LUDICI *et al.*, 2013).

O SF-36 é um questionário genérico não específico para idade, doença ou condição, permitindo assim ser reproduzido e comparável com várias populações. Desta forma, torna-se útil para comparar a qualidade de vida em diferentes enfermidades e os benefícios das abordagens de tratamentos em diferentes grupos. O mesmo também pode ser utilizado na forma de dois escores globais como o resumo do componente físico e o resumo do componente mental. É um questionário multidimensional que avalia tanto quadros de doença quanto de bem estar. Este instrumento será utilizado no presente estudo para avaliar a qualidade de vida dos pacientes, sendo o mesmo auto-aplicado (HUDSON *et al.*, 2009).

4.4.3. *Health Assessment Questionnaire* (HAQ) (Anexo 2)

Trata-se de um questionário que avalia o índice de incapacidade através de questões relacionadas às atividades habituais. Inicialmente foi criado para a artrite reumatoide, mas

posteriormente passou a ser amplamente utilizado em outras doenças reumatológicas para a avaliação funcional musculoesquelética. É um questionário auto-aplicado que possui validação para a língua portuguesa, compondo-se de 20 itens que englobam oito categorias de AVDs. Essas ações são direcionadas às atividades utilizando tanto os membros superiores como os membros inferiores (ORLANDI *et al.*, 2014).

O HAQ inclui questões sobre se vestir, se levantar, se alimentar, caminhar, higiene, se deslocar para pegar objetos, função de preensão e outras atividades como realizar atividades diárias e domésticas. Para cada questão, há uma pontuação que varia de 0-3, onde: 0 = sem dificuldade, 1= pouca dificuldade, 2 = muita dificuldade e 3 = não consegue realizar. Ao final, devem ser somados os valores encontrados em cada item e divididos pela quantidade de domínios para que se obtenha o resultado final que também será fornecido entre 0 (sem deficiência) a 3 (deficiência máxima) (HUDSON *et al.*, 2009).

4.4.4. Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) (Anexo 3)

O Questionário Internacional de Atividade Física foi lançado em 1998 pela OMS, Centro de Controle e Prevenção de Doenças dos Estados Unidos e Instituto Karolinska no intuito de avaliar medidas de atividade físicas internacionalmente comparáveis. É de fácil preenchimento e tem boa classificação em estudos epidemiológicos. O IPAQ também é utilizado nos indivíduos para prevenir doenças provenientes da sua inatividade. Este instrumento estima o tempo semanal de determinadas atividades e sua intensidade. Já foi validado em mais de 14 países, apresentando boa confiabilidade e reprodutibilidade e aceitável em diferentes grupos de indivíduos, desde adultos jovens até idosos (BENEDETTI *et al.*, 2007).

O IPAQ é composto por seis domínios, entre eles: trabalho, transporte, casa, jardim, lazer e tempo gasto durante a postura sentado, no qual se deve somar as horas e minutos que os indivíduos fazem suas atividades habituais. É composto por 27 questões sobre atividades físicas de intensidade leve, moderada e vigorosa (MATSUDO *et al.*, 2001). No presente estudo, o IPAQ foi respondido pelo próprio sujeito da pesquisa. A versão utilizada do neste estudo foi a 6, que é a versão longa do questionário original.

4.4.5. Teste de equilíbrio (escala de Berg) – (Anexo 4)

A escala de equilíbrio funcional de Berg foi criada em 1992 por Katherine Berg com a finalidade de avaliar a capacidade de equilíbrio do indivíduo. Este instrumento vem sendo utilizado para determinar fatores de risco para quedas em diferentes condições, estimando o equilíbrio estático e dinâmico. A escala de Berg foi validada e adaptada para a versão brasileira em 2004, se tornando um instrumento confiável para ser utilizado em pesquisas científicas. Fornece informações quanto à descrição da habilidade de equilíbrio funcional com foco na efetividade da tarefa proposta (SILVA *et al.*, 2008).

A escala de Berg é constituída de 14 etapas comuns do dia-a-dia. Nela, cada item é pontuado de acordo com a qualidade da tarefa fornecida em um escala de 0-4 pontos, incluindo ações na posição ortostática, sentada, dando giro de 360°, posturas de alcance, variação do campo visual, variação da base de sustentação e variação da superfície. A pontuação é dada de acordo com alguns critérios para os testes, incluindo: tempo mantido em uma posição, distância que o membro alcança e o tempo total que o indivíduo necessita para completar determinada tarefa. Os utensílios utilizados para a execução do teste são: um degrau, uma régua, duas cadeiras (uma com apoio e outra sem apoio) e um cronômetro ou relógio. O paciente deverá realizar os comandos verbais transmitidos pelo examinador, que serão reproduzidos como descritos na escala. Após o término, haverá a soma de todas as condições e a determinação da qualidade de equilíbrio dos pacientes. Esta pontuação irá variar de 0-56, onde, quanto mais próximo de 56, melhor é o desempenho (MIYAMOTO *et al.*, 2004).

4.4.6. Escala de dispneia da *Medical Research Council* (Anexo 5)

A escala da *Medical Research Council* (MRC) é uma avaliação subjetiva do paciente sobre seu grau de dispneia durante determinadas ações realizadas diariamente. É um instrumento tradicionalmente muito utilizado nacional e internacionalmente por ser simples, de fácil aplicação e de fácil compreensão, obtendo assim boa interpretação pelo paciente.

A MRC foi validada e adaptada para a versão brasileira em 2008 em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), mostrando ser reprodutível quando se analisa o nível das limitações nas AVDs no que diz respeito à dispneia. No presente estudo, foi

utilizada a versão brasileira do MRC. Assim, após ler as cinco opções de condições que podem desencadear dispneia, o indivíduo marca apenas uma opção que corresponde melhor ao seu quadro clínico (KOVELIS *et al.*, 2008).

4.4.7. Goniometria

A avaliação da mobilidade é extremamente necessária na prática clínica da Fisioterapia, sendo componente integrado da análise do exame físico. A goniometria tem o objetivo de mensurar o grau de arco do movimento de diferentes segmentos corporais. Com isso, é possível identificar deficiências angulares e de mobilidade, fornecendo assim informações sobre possíveis limitações funcionais (KOLBER & HANNEY, 2012).

A goniometria é o método mais utilizado na prática clínica para mensurar a amplitude de movimento dos diversos segmentos corporais. Fornece informações referentes à presença de disfunção ou não da articulação, sendo possível estimar a flexibilidade e integridade dos tecidos moles que estão diretamente relacionados com a qualidade do movimento e postura. A goniometria manual possui classificação de confiabilidade considerada como boa à excelente, quando se trata da mensuração dos membros inferiores (SANTOS *et al.*, 2011).

Este instrumento se assemelha à união de duas réguas fixadas. Possui fácil manuseio, portabilidade e baixo custo e é largamente utilizado na prática clínica por diferentes profissionais. Embora este instrumento possua um risco em produzir uma margem de erro na leitura, ainda é o mais utilizado na prática clínica. As articulações avaliadas e os movimentos estudados são: articulação coxofemoral (movimentos de abdução, adução, flexão e extensão); articulação do joelho (movimentos de flexão, extensão, rotação medial e rotação lateral); e articulação tibiotársica (movimentos de plantiflexão, dorsiflexão, inversão e eversão). Neste estudo, todas as mensurações seguiram a descrição do Manual de Goniometria (KONOR *et al.*, 2012) (Figuras 7 e 8).

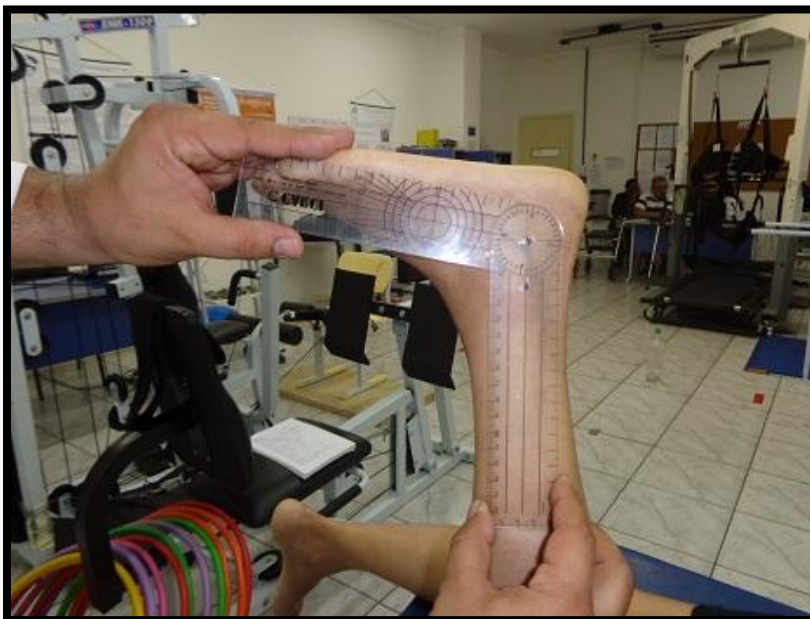


Figura 7. Goniometria – movimento de dorsi-flexão.
(Fonte: Foto do próprio autor).

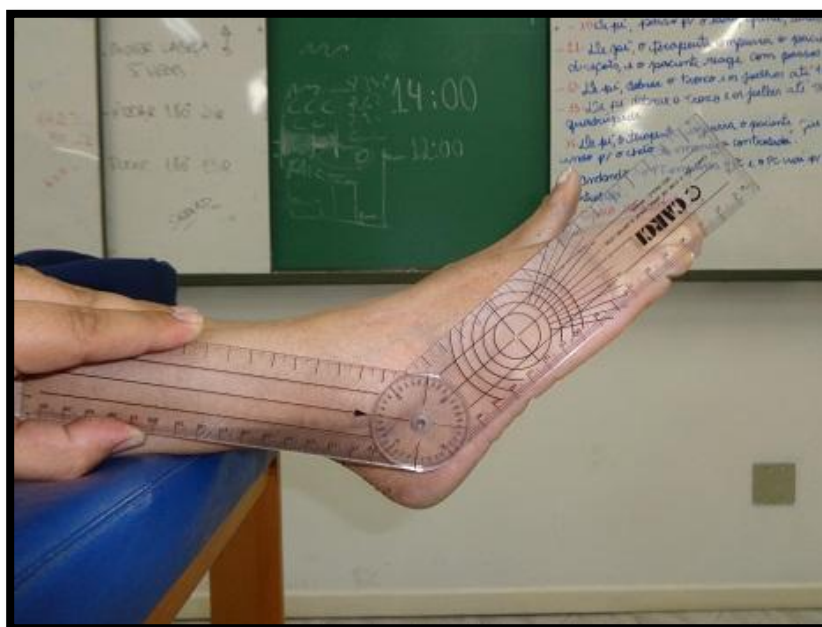


Figura 8. Goniometria – movimento de planti-flexão.
(Fonte: Foto do próprio autor).

4.4.8. Espirometria

A espirometria é o exame que mensura os fluxos e volumes pulmonares em manobras que podem ser lentas ou forçadas. Fornece informações referentes ao diagnóstico, quantifica os distúrbios ventilatórios e auxilia na prevenção de agravos à saúde (KNUDSON, 1983). No presente estudo, os testes seguiram as recomendações da ATS (2005), no qual o indivíduo deveria estar sem infecções respiratórias nas últimas três semanas. Todos os sujeitos da pesquisa foram orientados à não ingerir álcool nas últimas 4 horas e café por no mínimo 6 horas e evitar refeições volumosas por 1 hora antes do exame.

O indivíduo, durante o teste, permaneceu na posição sentada, com a cabeça em posição neutra e utilizando o clipe nasal. O avaliador o orientou quanto às manobras a serem realizadas e o incentivou e estimulou verbalmente durante o exame. A manobra da CVF, constituiu de uma inspiração profunda com posterior expiração rápida e forçada, sem hesitação do participante. Como protocolo, foram realizadas duas séries de manobras: uma pré broncodilatador e uma pós broncodilatador (PEREIRA, 2002).

As variáveis utilizadas foram as seguintes: CVF, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) e relação VEF_1/CVF . Os valores encontrados foram comparados com os previstos de acordo com sexo, idade, altura, peso e raça.

4.4.9. Pletismografia de corpo inteiro

A pletismografia de corpo inteiro consiste em um método que avalia a resistência das vias aéreas (Rva) e o volume de gás torácico através da variação de pressão ou dos volumes pulmonares. Esta é captada através de sensores altamente sensíveis contidos no interior de uma cabine que deve ser totalmente vedada, sendo a Rva medida com base na lei de Ohm, que diz que a resistência é igual à pressão dividida pelo fluxo. A cabine é conjugada à um sistema computadorizado que mede as variações de pressão em seu interior e transmite para um sistema computadorizado acoplado ao mesmo para posterior armazenamento e análise dos dados (PEREIRA & MOREIRA, 2002).

O paciente obteve a compreensão sobre a manobra que foi previamente explicada e demonstrada pelo examinador. Seu posicionamento durante o exame foi sentado com a boca acoplada em uma peça bucal. Então, o mesmo era orientado à respirar normalmente e, em seguida, com o auxílio das próprias mãos espalmadas, realizava a compressão das

bochechas e esforços respiratórios rápidos e superficiais (*panting*). Houve orientações prévias ao exame, tais como: não realizar refeições volumosas e atividades físicas extenuantes por no mínimo uma hora antes (PEREIRA & MOREIRA, 2002).

4.4.10. Capacidade de difusão ao monóxido de carbono (DLco)

Este teste tem como objetivo analisar a transferência dos gases entre os alvéolos e o interior das hemácias, utilizando o CO. Para tal, a lei de Fick determina os principais requisitos para que ocorra a devida difusão do gás através da membrana alvéolo-capilar, sendo eles: 1) o volume do gás deve ser diretamente proporcional à área de superfície, difusibilidade do gás e diferença de pressão parcial através da membrana, e 2) o volume do gás deve ser inversamente proporcional à espessura da membrana. A manobra é constituída por uma respiração única e sustentada (PEREIRA *et al.*, 2002).

Após fazer uma expiração até o volume residual, foi realizada uma inspiração única e sustentada por 10 segundos e, ao final, o mesmo realizava uma expiração profunda. Todos os indivíduos da pesquisa foram orientados previamente que não deveriam realizar refeições por no mínimo 2 horas, ingerir álcool por um período de 4 horas e não praticar exercícios extenuantes antes do exame. Ao final do teste, era realizada a média entre as manobras (PEREIRA *et al.*, 2002).

4.4.11. Pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e pressão expiratória máxima (PE_{máx})

A força muscular respiratória foi determinada pela pressão inspiratória máxima (PI_{máx}), partindo-se volume residual (VR), e pela pressão expiratória máxima (PE_{máx}), partindo-se da capacidade pulmonar (CPT). Foram considerados os maiores valores da PI_{máx} e da PE_{máx} (SOUZA, 2002).

Neste estudo, todos os testes de função pulmonar (espirometria, pletismografia corporal, DLco e força muscular respiratória) foram realizados no equipamento HD CPL (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, USA), localizado no Setor de Provas de Função Pulmonar do HUPE-UERJ.

4.4.12. Teste de caminhada dos seis minutos (TC6') (Anexo 6 - Escala de Borg)

O TC6' é um teste submáximo que tem sido extremamente utilizado neste grupo de pacientes, uma vez que é reprodutível e bem tolerado. Serve para avaliar a distância percorrida em metros pelo indivíduo e, assim, estimar a capacidade funcional. Por ser um teste simples, sem haver necessidades de tecnologia refinada em sua execução, vem se tornando o teste mais utilizado no âmbito clínico das pesquisas científicas em diferentes grupos de pacientes (DEUSCHLE *et al.*, 2011).

Para a execução do TC6', neste estudo, o paciente foi orientado previamente à utilizar tênis e roupa confortável. Posteriormente foi posicionado em um corredor de 30 metros, demarcado a cada 3 metros e orientado à caminhar o mais rápido possível, mas sem correr, durante um período total de 6 minutos. Foram verificadas a saturação periférica de O₂ (SpO₂), frequência cardíaca (FC), escala modificada de Borg no repouso, no terceiro minuto e no sexto minuto, enquanto a pressão arterial (PA) foi obtida somente no repouso e ao final do teste. Foram realizados dois testes com o intervalo de 30 minutos entre eles. A distância selecionada foi a que o paciente apresentasse melhor desempenho. Isto se fundamenta na eliminação do efeito aprendizagem. Posteriormente, os dados encontrados foram associados ao previsto de Gibbons *et al.* (2001) de acordo com idade, altura e peso corporal de cada indivíduo (ATS, 2002) (Figura 9).

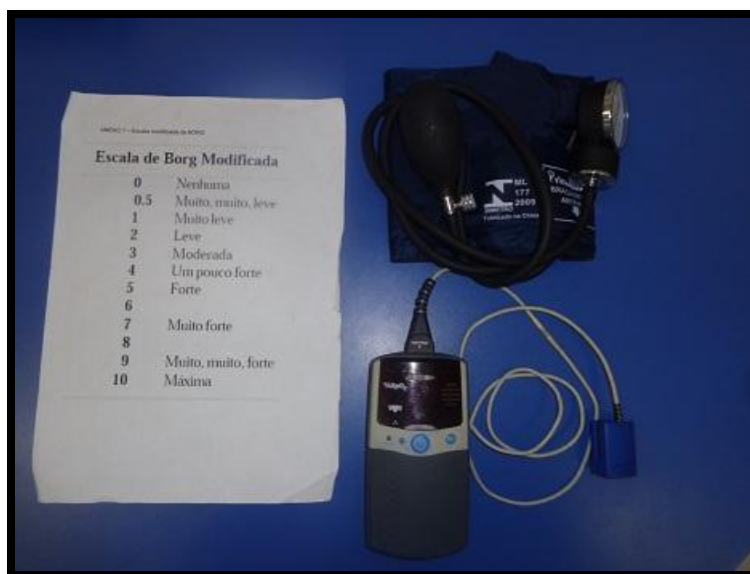


Figura 9. Instrumentos utilizados para o TC6'.

(Fonte: Foto do próprio autor).

4.4.13. Software para avaliação postural (SAPO)

A análise postural é parte importante no exame físico em reabilitação, uma vez que distúrbios posturais estão presentes na grande maioria da população e são associados às diferentes condições clínicas. Um dos métodos que pode ser usado para estudar a postura é o *software* de avaliação postural (SAPO, incubadora Fapesp, SP, Brasil), que foi desenvolvido com o objetivo de auxiliar na avaliação da postura através de fotografias com marcadores nos pontos anatômicos, o que possibilita a análise de diferentes ângulos. O *software* é gratuito e disponível para ser utilizado em larga escala. Por ser prático e fácil de ser aplicado, tem sido muito utilizado em pesquisas e na prática clínica, obtendo grande aceitabilidade entre os pesquisadores, além de haver tutorias específicas para o manuseio do programa (FERREIRA *et al.*, 2010).

Foi utilizada uma câmera fotográfica de alta resolução (marca Sony, DSC –S40, com resolução de 4.1 megapixels, 3.0 x zoom) posicionada em paralelo ao solo sobre um tripé alinhado em uma sala devidamente iluminada e reservada. A distância padrão da câmera fotográfica foi de 3 metros e a altura da máquina sobre o tripé foi de 1 metro do chão para fotografar o corpo inteiro.

Posteriormente, foram captadas duas imagens nos planos frontal (vista anterior e posterior) e sagital (direito e esquerdo), com os pacientes em ortostatismo. Essas imagens foram transferidas para um computador e os registros fotográficos com o SAPO foram analisados (FERREIRA *et al.*, 2010) (Figura 10).

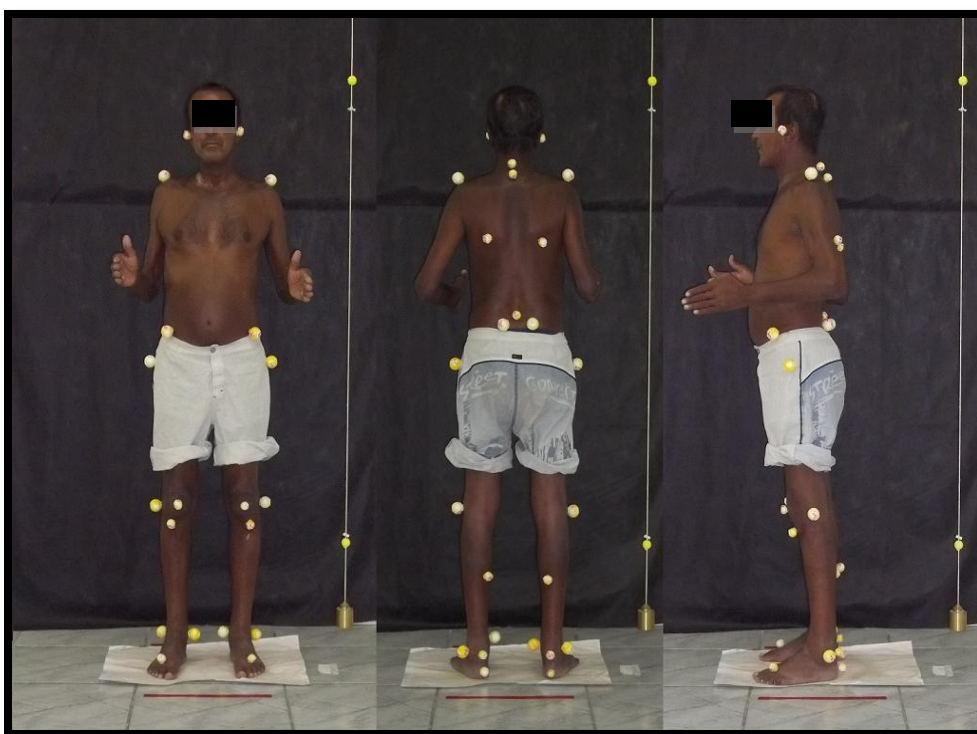


Figura 10. Pontos anatômicos avaliados no SAPO.

(Fonte: Foto do próprio autor).

Os indivíduos foram orientados à trajar roupa de ginástica, sendo estas as mais apropriadas para o exame. Logo em seguida, foram demarcados com marcadores passivos (bolas de isopor com fita adesiva dupla face) os pontos anatômicos específicos: trago direito e esquerdo; acrômio direito e esquerdo; ângulos inferiores das escápulas direita e esquerda; espinha ilíaca ântero-superior direita e esquerda; trocânter maior do fêmur direito e esquerdo; linha articular dos joelhos direito e esquerdo; ponto medial das patelas direita e esquerda; tuberosidade das tíbias direita e esquerda; maléolos laterais direito e esquerdo; maléolos mediais direito e esquerdo; ponto entre 2º e 3º metatarsos direito e esquerdo; espinhas ilíacas pósterio- superiores direita e esquerda; processos espinhosos de vértebras C7, T3 e L5 (FAPESP, 2007) (Quadro 2).

Quadro 2. Ângulos do protocolo do *software* SAPO

<i>Vista Anterior</i>	Cabeça	A1 – Alinhamento horizontal da cabeça: 2-3 e a horizontal
	Tronco	A2 – Alinhamento horizontal dos acrômios: 5-6 e a horizontal A3 – Alinhamento horizontal das espinhas ilíacas ântero-superiores: 12 - 13 A4 – Ângulo dos acrômios e as espinhas ilíacas ântero-superiores: 5-6;12-13
	Membros inferiores	A5 – ângulo frontal do membro inferior direito: 14-16-22 (ângulo de fora) A6 – ângulo frontal do membro inferior esquerdo: 15-19-25 (ângulo de fora) A7 – Diferença no comprimento dos membros inferiores: D (12; 23) - E (13; 26) A8 – Alinhamento horizontal das tuberosidades das tíbias: 18-21 e horizontal A9 – ângulo Q direito: ângulo entre 12-17 e 17-18 A10 – ângulo Q esquerdo: ângulo entre 13-20 e 20-21
<i>Vistas laterais</i>	Cabeça	A11 – Alinhamento horizontal da cabeça (C7): 2-8 e horizontal A12 - Alinhamento vertical da cabeça (acrômio): 5-2 e vertical
		A13 – Alinhamento vertical de tronco: 5-23 e vertical
	Tronco	A14 – Ângulo do quadril (tronco e membro inferior):5-23-30 A15 - Alinhamento vertical do corpo: 5-30 e vertical A16 – Alinhamento horizontal da pélvis: 21-22 e horizontal
<i>Vista posterior</i>	Membros inferiores	A17 - Ângulo de joelho: 23-24-30 A18 – Ângulo do tornozelo: 24-30 e horizontal
	Tronco	Assimetria horizontal da escápula em relação à T3
	Membros inferiores	A19 – ângulo perna retropé direito: 32-35-37 A20 – ângulo perna retropé esquerdo: 33-39-41

4.4.14. Estabilometria (plataforma de força)

Em conjunto com a postura, o equilíbrio é fundamental na manutenção do controle do corpo no espaço, sendo um fator de extrema importância na qualidade de vida dos pacientes. A estabilometria é usada para a medida da oscilação do corpo, onde normalmente se recorre à uma plataforma de força que permite avaliar os deslocamentos do indivíduo através dos pontos de força dos indivíduos em relação à velocidade e ao deslocamento ântero-posterior e médio-lateral do corpo e, conseqüentemente, fornece informações precisas sobre o equilíbrio. A plataforma de força é constituída por duas superfícies rígidas, uma superior e a outra inferior, que possui 4 sensores, um em cada canto da mesma. Estes são sensores de força utilizados para a captura do sinal (SÁ & BIM, 2012).

No presente estudo, foi utilizada a plataforma de força AccuSway Plus (AMTI, Watertown, MA, USA) acoplada à um sistema computadorizado para captação do sinal e posterior análise. Em seguida, os pacientes foram orientados à permanecer na postura ortostática, alinhados, imóveis, fixando os olhos em um alvo na parede por 30 segundos. Todos os participantes foram posicionados em duas condições: 1) olhos abertos e base aberta (OABA), onde os calcanhares deveriam estar afastados em 30 centímetros; e 2) olhos fechados e base fechada (OFBF), com os pés com menos de um centímetro de distância. Estas condições possuem a finalidade de avaliar o equilíbrio com e sem a participação do campo visual e com e sem a participação da base de sustentação corporal, comparado em seus extremos, desde a postura considerada mais tranquila à postura mais desafiadora (MAINENTI *et al.*, 2011).

As variáveis avaliadas foram: oscilação médio-lateral (range X em cm), oscilação ântero-posterior (range Y em cm), área elíptica (área retangular em cm), comprimento (representado pelo DP de X e Y em cm) e velocidade média (cm). Estas medidas foram analisadas no *software* Suite EBG, versão 1.0, localizado no Laboratório de Análise do Movimento Humano – UNISUAM (Figuras 11 e 12).



Figura 11. Estabilometria na posição com olhos fechados e pés juntos.
(Fonte: Foto do próprio autor).



Figura 12. Estabilometria na posição com olhos abertos e pés afastados.
(Fonte: Foto do próprio autor).

4.4.15. Avaliação da composição corporal por bioimpedância

A bioimpedância elétrica mensura a gordura, massa magra e água intra e extra celular e, conseqüentemente, água corporal total, isso ocorre através da passagem de corrente elétrica de baixa intensidade com uma frequência de 50 kHz (DOS SANTOS *et*

al., 2014). Foi realizada a análise da composição corporal através da bioimpedância elétrica tetrapolar Biodynamics 310e (Biodynamics, Seattle, WA, USA), localizado no Laboratório de Análise do Movimento Humano da UNISUAM.

Os pacientes foram orientados a retirar acessórios metálicos e ingerir no mínimo dois litros de água um dia antes do exame. Foram orientados a não ingerir café e bebidas alcoólicas no mínimo 12 horas antes da execução do exame, não realizar exercícios físicos 12 horas antes e evitar a ingestão de fármacos com ações diuréticas um dia antes do exame (KRAUSE *et al.*, 2010).

O posicionamento do indivíduo foi em supino, em uma superfície não condutora, permanecendo por um período de descanso de no mínimo 5 minutos antes de iniciar o exame. Foi realizada a higienização da pele com algodão e álcool no local onde foram colocados os eletrodos de superfície 3M (material *pre-gelled* Ag/AgCl). O posicionamento dos eletrodos foram aos pares, dois no dorso da mão e dois no dorso do pé, todos do lado do mesmo hemisfério (AZEVEDO *et al.*, 2009). Com o objetivo de medir a massa livre de gordura (MLG) foi selecionada a equação de Kyle *et al.* (2001) que já está validada para a versão portuguesa: $MLG = -4,104 + (0,518 \times altura) + (0,231 \times peso) + (0,130 \times reatância) + (4,229 \times sexo)$ (1 homem, 0 mulher). Foram utilizados os dados em % de gordura e MLG (Figura 13).



Figura 13. Bioimpedância elétrica.

(Fonte: Foto do próprio autor).

4.4.16. Avaliação muscular periférica (dinamometria isométrica com eletromiografia de superfície)

A força muscular periférica e a resistência à fadiga foram avaliadas através de um equipamento composto por: uma estação de fitness EMK 1500 (Kenkorp, São Paulo, Brasil), um eletromiógrafo de superfície, EMG -810 (sistema de EMG do Brasil LTDA, São Paulo, Brasil) e um dinamômetro de tração DIN_TRO (EMG System do Brasil LTDA, São Paulo, Brasil) com conversor analógico digital 14 bits, faixa de 0-200 kg, localizado no Laboratório de Análise do Movimento Humano.

Para o teste de força, o músculo avaliado foi o quadríceps femoral, seguindo as recomendações do grupo SENIAM para o correto posicionamento dos eletrodos no músculo do membro dominante (HERMENS *et al.*, 2000), sendo realizado o protocolo de carga máxima. O dinamômetro foi posicionado em um ângulo de 90° em relação ao eixo longitudinal da tíbia, sendo fixado na articulação do tornozelo. O protocolo constitui de três contrações isométricas voluntárias máximas (CIVM) com duração de 5 segundos cada, com intervalo de 30 segundos entre elas em um período total de 80 segundos (DOS SANTOS *et al.*, 2014).

O paciente foi orientado à realizar a extensão de joelho, com a maior força isométrica possível. Seu posicionamento foi sentado com as mãos cruzadas sobre o tórax, com o tronco ereto ajustado pelo encosto a fim de permitir o ângulo de 90° para a flexão de quadril. A célula de carga estava acoplada a um sistema computadorizado, onde foi transferido o sinal. Havia dois monitores, no qual um era voltado para o paciente para que ele obtivesse o *feedback* visual do seu desempenho (OURSLER *et al.*, 2009).

Para análise da resistência à fadiga, foi utilizada a eletromiografia de superfície do músculo vasto medial (VM) do membro inferior dominante através do eletromiógrafo de superfície com 8 canais à partir do sinal bruto. Posteriormente à higienização da pele com algodão e álcool, foram posicionados eletrodos de superfície monopares (circulares, material *pre-gelled* Ag/AgCl). Estes ficaram em pares na direção das fibras musculares com distância de 1 centímetro, havendo um eletrodo de referência no maléolo lateral do membro contralateral (SILVA *et al.*, 2012). O teste de *endurance* consistiu de uma contração sustentada por 60 segundos usando 50% da maior CIVM obtida no teste de força.

Foi aplicada a frequência de aquisição de 1000 Hz, filtro passa alta de 20 Hz, filtro passa baixa de 500 Hz e um filtro de 60 Hz para impedir interferências da rede elétrica. Os processamentos e armazenamentos ocorreram no programa Suite MYO (PhD² Consultoria e Sistemas Ltda, RJ, Brasil) para Windows XP[®] (Microsoft[®] Corporation) (DOS SANTOS *et al.*, 2014).

A raiz média quadrática (RMS) e a frequência mediana (MDF) do sinal eletromiográfico foram registradas em função do tempo durante o teste de *endurance*. Os ângulos das retas de regressão dos valores de RMS e MDF foram utilizados para representar a tolerância à fadiga dos pacientes. O RMS está relacionado com o número de unidades motoras ativadas (amplitude do sinal) e o MDF está relacionado com o potencial de contração das fibras de ação. Consequentemente, a fadigabilidade muscular é precisamente proporcional à inclinação do RMS e inversamente proporcional à inclinação do MDF. Foram utilizados para as análises, a força máxima, RMS e MDF (FERREIRA *et al.*, 2010). (Figura 14).



Figura 14. Dinamometria isométrica.
(Fonte: Foto do próprio autor).

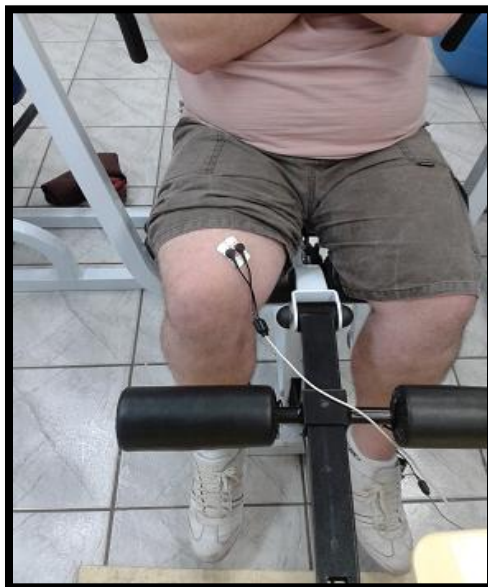


Figura 15. Posicionamento do EMG de superfície no músculo vasto medial
(Fonte: Foto do próprio autor).

5. PROCEDIMENTOS

5.1. Cálculo do tamanho da amostra

Considerando que o desfecho principal foi a associação entre postura e equilíbrio, estimou-se que uma amostra mínima de 36 sujeitos/grupo seria necessária para observar uma associação mínima de 0,41 (fraca ou superior) com um nível de significância de 5% e poder do teste de 80%. Ajustando-se este valor para uma possível perda de 10%, estimou-se uma amostra total de 40 participante/grupo.

5.2. Recrutamento

A amostra estudada foi dividida em dois grupos, sendo um grupo de pacientes com ES recrutados no Hospital Universitário Pedro Ernesto e no Hospital Federal de Bonsucesso selecionada a partir de uma relação nominal disponibilizada pelo local de acompanhamento dos mesmos. O outro foi o grupo controle composto de indivíduos sem doenças pulmonares, da caixa torácica ou cardíaca prévias, estes foram selecionados a partir de voluntários saudáveis oriundos da UNISUAM.

5.3. Proposta de atividades e trabalho

Todos os indivíduos da pesquisa, após assinarem o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) (Apêndice A), passaram por uma sequência de avaliações que aconteceram em três locais diferentes e em dois dias distintos com o intervalo entre eles de no máximo 1 mês entre as avaliações (Figura 15).

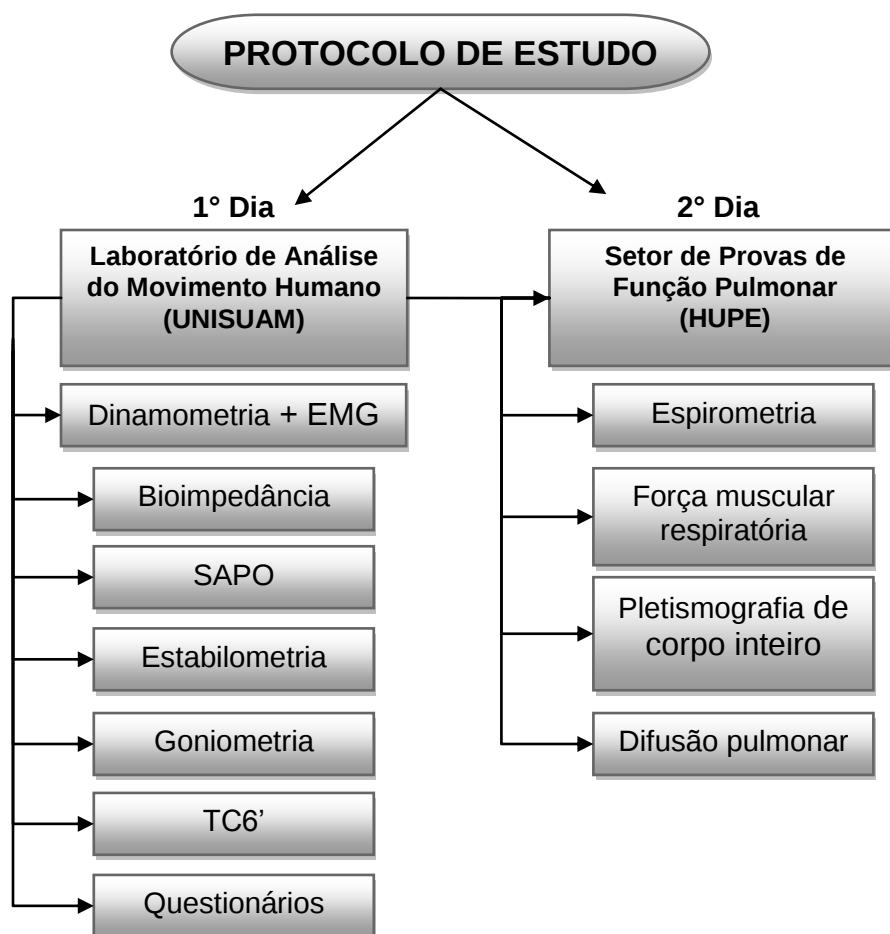


Figura 16. Organização da coleta de dados

(EMG = eletromiografia de superfície; TC6' = teste de caminhada dos 6'; SAPO = *software* de avaliação postural)

6. ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados foram transcritos e agrupados em planilhas eletrônicas. As análises foram realizadas através do *Software* SPSS 20 e posteriormente repassadas para uma tabela.

Foram estabelecidos os efeitos de hipóteses para os resultados apresentados. Foi aplicada a estatística descritiva e o teste de normalidade de Shapiro Wilk para analisar a homogeneidade da amostra, a análise comparativa entre o grupo de paciente com o grupo saudável foi utilizada. Quando a distribuição era normal utilizava o teste de correlação de Pearson sendo os resultados expressos como média $\pm$ SD ou frequência (percentagem), mas quando a distribuição dos dados não se apresentava de forma normal utilizavam-se os valores mediana e intervalo interquartil ou por frequências (percentagens) e o teste de comparação de Mann-Whitney era utilizada.

A análise de regressão múltipla foi realizada para investigar as associações entre as variáveis, possíveis fatores de confusão e avaliar o impacto das co-variáveis no mesmo modelo.

7. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário Augusto Motta sob o número do CAAE 17652913.9.0000.5235 e o número do parecer 332.012 (Anexo 7) seguindo as diretrizes da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde que propõe os preceitos éticos para a pesquisa com seres humanos (BRASIL, 2012) seguindo também as diretrizes da Declaração de Helsinki. Antes da realização de qualquer procedimento, todos os voluntários foram informados sobre os objetivos e procedimentos do estudo e foram orientados a assinar o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE).

8. REFERÊNCIAS

Akdogan A, Kaya EB, Sahin A, Okutucu S, Yakut E, Kalyoncu U, et al. Relationship between left ventricular diastolic dysfunction and six minute walk test in patients with systemic sclerosis. *Int J Rheum Dis* 2011; 14(4): 379-383.

Alto DM, S Ghio, D'Andrea A, Pazzano AS, Argiento P, Camporotondo R, et al. Inappropriate exercise-induced increase in pulmonary artery pressure in patients with systemic sclerosis. *Heart* 2011; 97(2): 112-117.

Andrade TL, Camelier AA, Rosa FW, Santos MP, Jezler S, Silva JLP. Applicability of the 12-Item Short-Form Health Survey in patients with progressive systemic sclerosis. *J Bras Pneumol* 2007; 33(4): 414-422.

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):111-117.

Avouac J, Clements PJ, Khanna D, Furst DE, Allanore Y. Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford, England)* 2012; 51(8): 1347-1356.

Azevedo VF, Muller CS, Rinaldi L, Bredt MC, Giovanni K, Pereira MAC, et al. Avaliação nutricional e da capacidade funcional em doentes com esclerose sistêmica progressiva. *ACTA Reumatol Port* 2009; 34(2A): 228-234.

Barnabe C, Joseph L, Belisle P, Labrecque J, Edworthy S, Barr SG, et al. Prevalence of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis in the First Nations population of Alberta, Canada. *Arthritis Care Res* 2012; 64(1): 138-143.

Barrera P, den Broeder AA, van den Hoogen FH, van Engelen BG, van de Putte LB. Postural changes, dysphagia, and systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1998; 57(6): 331-338.

Brasil. Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria Nacional de Ações Básicas. Estatísticas de saúde e mortalidade. Brasília: Ministério da Saúde, 2005.

Benedetti TRB, Antunes PC, Anez CRR, Mazo GZ, Petroski EL. Reprodutibilidade e validade do Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) em homens idosos. *Rev Bras Med Esporte* 2007; 13(1): 11-16.

Camiciottoli G, Orlandi I, Bartolucci M, Meoni E, Nacci F, Diciotti S, et al. Lung CT densitometry in systemic sclerosis: correlation with lung function, exercise testing, and quality of life. *Chest* 2007; 131(3): 672-681.

Charles C, Clements P, Furst DE. Systemic sclerosis: hypothesis-driven treatment strategies. *Lancet* 2006; 367: 1683–1691.

Cerinic MM, Allanore Y, Czirják L, Tyndall A, Müller-Ladner U, Denton C, et al. The challenge of early systemic sclerosis for the EULAR Scleroderma Trial and Research group (EUSTAR) community. It is time to cut the Gordian knot and develop a prevention or rescue strategy. *Ann Rheum Dis* 2009; 68(9): 1377-1380.

Delisle VC, Kwakkenbos L, Hudson M, Baron M, Thombs BD. An Assessment of the Measurement Equivalence of English and French Versions of the Center for Epidemiologic Studies Depression (CES-D) Scale in Systemic Sclerosis. *PLoS One* 2014; 9(7): e 102897.

Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D, Riemekasten G. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2011; 29(Suppl. 65): S53-S59.

Distler O, Distler JH, Scheid A, Acker T, Hirth A, Rethage J, et al. Uncontrolled expression of vascular endothelial growth factor and its receptors leads to insufficient skinangiogenesis in patients with systemic sclerosis. *Circ Res* 2004; 95(1): 109-116.

Dos Santos WT, Rodrigues Ede C, Mainenti MR. Muscle performance, body fat, pain and function in the elderly with arthritis. *Acta Ortop Bras* 2014; 22(1): 54-58.

Dumitrescu D, Oudiz RJ, Karpouzas G, Hovanesyan A, Jayasinghe A, Hansen JE, et al. Developing pulmonary vasculopathy in systemic sclerosis, detected with non-invasive cardiopulmonary exercise testing. *PLoS ONE* 2010; 5(12): e 14293.

FAPESP. Cedido através de download pelo site <http://sapo.incubadora.fapesp.br>, versão julho/2007, 21/03/2012.

Ferreira AS, Guimarães FS, Silva JG. Aspectos metodológicos da eletromiografia de superfície: considerações sobre os sinais e processamentos para estudo da função neuromuscular. *Revista Brasileira de Ciências do Esporte* 2010; 31: 11-30.

Freire EAM, Ciconelli RM, Barros PDS. Análise dos critérios diagnósticos, de classificação, atividade e gravidade de doença na esclerose sistêmica. *Rev Bras Reumatol* 2004; 44(1): 40-45.

Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): validation and reliability. *Clinics* 2010; 65(7): 675-681.

Galluccio F, Walker UA, Nihtyanova S, Moinszadeh P, Hunzelmann N, Krieg T, et al. Registries in systemic sclerosis: a worldwide experience. *Rheumatology (Oxford)* 2011; 50(1): 60-68.

Giacomini PG1, Alessandrini M, Zoli A. Postural changes in systemic sclerosis: preliminary results. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2001; 21(4): 237-42.

Giacomini PG, Zoli A, Ferraro S, Raffaldi AV, Bartolozzi F, Di Girolamo S. Evaluation of abnormalities of orthostatic postural control in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2005; 23(3): 297-302.

Gibbons WJ, Fruchter N, Sloan S, Levy RD. Reference values for a multiple repetition 6-minute walk test in healthy adults older than 20 years. *J Cardiopulm Rehabil.* 2001; 21(2): 87-93.

Goldin JG, Lynch DA, Strollo DC, Suh RD, Schraufnagel DE, Clements PJ, et al. High-resolution CT scan findings in patients with symptomatic scleroderma-related interstitial lung disease. *Chest* 2008; 134(2): 358-367.

Gohari Moghadam K, Gharibdoost F, Parastandechehr G, Salehian P. Assessments of pulmonary involvement in patients with systemic sclerosis. *Archives of Iranian Medicine.* 2011; 14, 22-26.

Gottschalk P, Vásquez R, López PD, Then J, Tineo C, Loyo E. Scleroderma 202-7.in the Caribbean: characteristics in a Dominican case series. *Otolaryngol Pol* 2014 [Epub ahead of print].

Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, Lal S. Malnutrition in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51(10): 1747-1756.

Hermens HJ, Freriks B, Disselhorst-Klug C, Rau G. Desenvolvimento de recomendações para sensores de EMG e procedimentos de colocação de sensores. *J Electromyogr Kinesiol* 2000; 10(5): 361-374.

Holland AE, Goh NS. The six-minute walk test in scleroderma: what should we measure and how should we measure it? *Respirology* 2012; 17(4): 588-589.

Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Barão M. Health-related quality of life in systemic sclerosis: a systematic review. *Arthritis Rheum* 2009; 61(8): 1112-1120.

Hunzelmann N. Systemic scleroderma. *Hautarzt* 2013; 64(4): 299-312.

Iagnocco A, Ceccarelli F, Vavala C, Gattamelata A, Scirocco C, Rutigliano IM, et al. Ultrasound in the assessment of musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Medical Ultrasonography* 2012; 14(3): 231-234.

Kolber MJ, Hanney WJ. The reliability and concurrent validity of shoulder mobility measurements using a digital inclinometer and goniometer: a technical report. *Int J Sports Phys Ther* 2012; 7(3): 306-313.

Konor MM, Morton S, Eckerson JM, Grindstaff TL. Reliability of three measures of ankle dorsiflexion range of motion. *Int J of Sports Phys Ther* 2012; 7(3): 279-287.

Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127(6): 725-734.

Kovelis D, Segretti NO, Probst VS. Validação do Modified Pulmonary Functional Status and Dyspnea Questionnaire e da escala do Medical Research Council para o uso em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica no Brasil. *J Bras Pneumol* 2008; 34(12): 1008-1018.

Krause L, Becker MO, Brueckner CS, Bellinghausen CJ, Becker C, Schneider U, et al. Nutritional status as marker for disease activity and severity predicting mortality in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2010; 69(11): 1951-1957.

Kyle UG, Genton L, Karsegard L, Slosman DO, Pichard C. Single prediction equation for bioelectrical impedance analysis in adults aged 20--94 years. *Nutrition* 2001; 17(3): 248-253.

Lopes, A.J., Capone, D., Mogami, R., Menezes, S.L., Guimarães, F.S., Levy, R.A. Systemic sclerosis-associated interstitial pneumonia: evaluation of pulmonary function over a five-year period. *J Bras de Pneumol* 2011; 37(2): 144-151.

Ludici M, Cuomo G, Vettori S, Avellino M, Valentini G. Quality of life as measured by the short-form 36 (SF-36) questionnaire in patients with early systemic sclerosis and undifferentiated connective tissue disease. *Health Qual Life Outcomes* 2013; 25: 11:23.

Mainenti MRM, Rodrigues EC, Oliveira JF, Ferreira AS, Dias CM, Silva ALS. Adiposity and Postural balance control: Correlations between bioelectrical impedance and stabilometric signals in elderly Brazilian women. *Clinics* 2011; 66(9): 1513-1518.

Makino K1, Jinnin M, Makino T, Kajihara I, Fukushima S, Inoue Y, Ihn H. Serum levels of soluble carbonic anhydrase IX are decreased in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis compared to those with limited cutaneous systemic sclerosis. *Biosci Trends*. 2014; 8(3):144-148.

Marsol BI. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr*. 2012. Disponible em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.003>.

Matsudo S, Araújo T, Matsudo V, Andrade D, Andrade E, Oliveira LC, et al. Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ): Estudo de Validade e Reprodutibilidade no Brasil. *Atividade Física & Saúde* 2001; 6(2): 5-18.

Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26(2): 319-338.

Miyamoto ST, Lombardi IJ, Berg KO, Ramos LR, Natour J. Brazilian version of the Berg Balance Scale. *Braz J Med Biol Res* 2004; 37: 1411-1421.

Nadashkevich O, Davis P, Fritzler MJ. A proposal of criteria for the classification of systemic sclerosis. *Med SciMonit.* 2004; 10(11): 615-621.

Nguyen C, Berezne A, T Baubet, Mestre-Stanislas C, Rannou F, Papelard A, et al. Association of gender with clinical expression, quality of life, disability, and depression and anxiety in patients with systemic sclerosis. *Plos One* 2011; 6(3): e17551.

Orlandi AC, Cardoso FP, Santos LM, Cruz VD, Jones A, Kyser C, Natour J. Translation and cross-cultural adaptation of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire to Brazilian Portuguese. *Sao Paulo Med J* 2014; 132(3): 163-169.

Oursler KK, Katzel LI, Smith BA, Scott WB, Russ DW, Sorkin JD. Prediction of cardiorespiratory fitness in older men infected with the human immunodeficiency virus: clinical factors and value of the six-minute walk distance. *J Am Geriatr Soc.* 2009; 57(11): 2055-2061.

Plastiras SC, Toumanidis ST. Systemic sclerosis: the heart of the matter. *Hellenic J Cardiol* 2012; 53(4): 287-300.

Pereira CAC, Moreira MAF. Pletismografia - resistência das vias aéreas. *J Bras Pneumol* 2002; 28 (3): 139-150.

Pereira CAC. Espirometria. *J Bras Pneumol* 2002; 28 (3): 1-82.

Pereira CAC, Viegas CAA, Alves RR. Capacidade de difusão de monóxido de carbono. J Bras Pneumol 2002; 28 (3): 122-138.

Poole JL, Chandrasekaran A Hildebrand K Skipper B. Participation in life situations by persons with systemic sclerosis. Disabil Rehabil 2014; 23:1-4.

Pope J. Measures of systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Care Research 2011; 63 (S11): S98-S111.

Randone BS, Guiducci S, Matucci-Cerinic M. Very early diagnosis of systemic sclerosis. Pol Arch Med Wewn 2012; 122(Suppl 1): 18-23.

Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, Pagnoux C, Allanore Y, Launay D. et al. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. Scand J Rheumatol 2010; 39: 498-505.

Sá CG, Bim CR. Análise estabilométrica pré e pós-exercícios fisioterapêuticos em crianças deficientes visuais. Fisioter Mov 2012; 25(4): 811-819.

Santos JDM, Oliveira MA, Silveira NJF, Carvalho SS, Oliveira AD. Confiabilidade inter e intraexaminadores nas mensurações angulares por fotogrametria digital e goniometria. Fisioter Mov 2011; 24(3): 389-400.

Schade L, Paiva Edos S, Müller Cde S. Envolvimento das musculaturas esquelética e cardíaca na esclerose sistêmica. Rev Bras Reumatol 2011; 51(4): 309-313.

Silva A, Almeida GJM, Cassilhas RC, Cohen M, Peccin MS, Tufik S, Mello MT. Equilíbrio, Coordenação e Agilidade de Idosos Submetidos à Prática de Exercícios Físicos Resistidos. Rev Bras Med Esporte 2008; 14(2): 88-93.

Silva CR, Geres BS, Kuriki HU, Filho RFN, Alves N, Azevedo FMA. Análise da reprodutibilidade de parâmetros no domínio da frequência do sinal EMG utilizados na caracterização da fadiga muscular localizada. *Motriz* 2012; 18(3): 456-464.

Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T, Brown KK, Raghu G. Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev* 2013; 22(127): 6-19.

Souza RB. Pressões Respiratórias Estáticas Máximas. *J Bras Pneumol* 2002; 28(3): 155-165.

Souza RB, Borges CT, Takayama L, Aldrichi JM, Pereira RM. Systemic sclerosis and bone loss: the role of the disease and body composition. *Scand J Rheumatol* 2006; 35(5): 384-387.

Sticherling M. Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1: Pathogenesis, epidemiology, clinical findings. *J Dtsch Dermatol Ges* 2012; 10(10): 705-718.

Strollo D, Goldin J. Imaging lung disease in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep* 2010; 12(2): 156-161.

Tani C, Bellando Randone S, Guiducci S, Della Rossa A: Systemic sclerosis: a critical digest of the recent literature. *Clin Exp Rheumatol* 2013; 31(2 Suppl 76): 172-179.

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. *Arthritis Rheum* 2013; 65(11): 2737-2747.

Walkey AJ, Leong M, Alikhan M, Farber HW. Cardiopulmonary Exercise Testing with Right-heart Catheterization in Patients with Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2010; 37(9): 187-197.

Wells AU, Steen V, Valentini g. Pulmonary complications: one of the most challenging complications of systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009; 48(suppl 3): iii40-iii44.

Wilsher M, Good N, Hopkins R, Young P, Milne D, Gibson A, et al. The six minute walk test using forehead oximetry is reliable in the assessment of scleroderma lung disease. *Respirology* 2012; 17(4): 647-652.

Yagi S, Akaike M, Iwase T, Kusunose K, Niki T, Yamaguchi K, et al. Bosentan ameliorated exercise-induced pulmonary arterial hypertension complicated with systemic sclerosis. *Intern Med* 2010; 49(21): 2309-2312.

9. PRODUÇÕES

9.1. ARTIGO 1- PUBLICADO NO JOURNAL OF BODYWORK & MOVEMENT THERAPIES.



CROSS-SECTIONAL STUDY

Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function in patients with systemic sclerosis

Tatiana Rafaela Lemos Lima, P.T.^a,
 Fernando Silva Guimarães, P.T., Ph.D.^{a,b},
 Leilson Araujo Silva, P.T.^a,
 Débora Pedroza Guedes Silva, P.T., MSc.^a,
 Sara Lucia Silveira Menezes, P.T., Ph.D.^{a,b},
 Agnaldo José Lopes, M.D., Ph.D.^{a,c,*}

^a Rehabilitation Sciences Master's Program, Augusto Motta University Center, Av. Paris, 72, Bonsucesso, 21041-020 Rio de Janeiro, Brazil

^b Physical Therapy Department, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil

^c Postgraduate Programme in Medical Sciences, State University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil

Received 29 October 2013; received in revised form 16 December 2013; accepted 31 December 2013

KEYWORDS

Systemic sclerosis;
 Articulation disorders;
 Posture;
 Exercise;
 Respiratory function tests

Summary *Background:* In systemic sclerosis (SS), pulmonary involvement is currently the leading cause of mortality. Joint impairments limit the range of motion (ROM), which may reduce the functional capacity of these patients.

Aim: To assess the correlation between the functional capacity, joints mobility, and pulmonary function parameters in adults with SS.

Method: This was a cross-sectional study including ten SS patients who underwent goniometry, spirometry, carbon monoxide diffusing capacity (DLco) assessment, and the 6-min walk distance (6 MWD).

Results: Significant correlations were found between the 6 MWD and the tibiotarsal plantar-flexion ROM ($r = 0.65$; $P < 0.01$), tibiotarsal dorsiflexion ROM ($r = 0.64$; $P < 0.01$), and hip adduction ROM (0.52 ; $P < 0.05$). Significant correlation was also observed between the 6 MWD and DLco ($r = 0.61$; $P < 0.01$).

Conclusions: Although the 6 MWD can be influenced by cardiovascular and pulmonary impairments in SS, our results suggest that the musculoskeletal dysfunction play an important role in the functional capacity of these patients.

© 2014 Elsevier Ltd. All rights reserved.

* Corresponding author. Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271 Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Tel.: +55 21 21 2576 2030. E-mail address: phel.lop@uol.com.br (A.J. Lopes).

Introduction

Systemic sclerosis (SS), a generalized form of scleroderma, is a chronic inflammatory disease of the connective tissue characterized by extensive fibrosis and abnormalities of small vessels and microvasculature (Chizzolini et al., 2011). It is a rare disease with a prevalence ranging between 7 and 489 cases per million (Chiffot et al., 2008). It is predominant among females (3–8:1), with no predilection for race, and usually starts between the third and sixth decades of life (Barnabe et al., 2012). Although cutaneous involvement is the most evident, the disease can strike multiple organs and systems, such as the lungs, the musculoskeletal system, the kidneys, the heart, and the gastrointestinal tract, which can worsen the prognosis (Tani et al., 2013).

Currently, pulmonary involvement is the leading cause of death in SS. The lungs are affected in 70%–90% of patients, with interstitial lung disease (ILD) and pulmonary arterial hypertension (PAH) being the most frequent manifestations and causing major clinical repercussions (Coaccioli et al., 2009; Gohari Moghadam et al., 2011). In pulmonary function tests, the first observed finding is usually a reduction in the diffusing capacity for carbon monoxide (DLco). This index is currently regarded as the main predictor of pulmonary deterioration in patients with SS (Lopes et al., 2011). Another feature is the reduction of forced vital capacity (FVC), which occurs in 40%–75% of patients (Solomon et al., 2013).

Joint involvement is observed in 46%–97% of subjects with SS (Baron et al., 1982; Avouac et al., 2012). It may cause joint pain, tenosynovitis, and polyarthritis, resulting in fibrosis around the tendons and other periarticular structures (Avouac et al., 2012). As the disease progresses, joint contractures may arise because of cutaneous thickening, shortening of the tendon, and intra-articular changes (Randone et al., 2008; Avouac et al., 2010, 2012). The involvement of the finger joints is common, along with compromises of the large joints such as the elbows, knees, and ankles (Randone et al., 2008; Iagnocco et al., 2012). Goniometry is a simple and widely used objective measure of joint range of motion (ROM) (Sabari et al., 1998; Sacco et al., 2007). Despite its low cost and high intra- and inter-rater reliability (Rothstein et al., 1983; Brosseau et al., 1997, 2001), goniometry has not previously been used in SS.

Because it is a multisystemic disease, several factors can potentially limit exercise in patients with SS. Previous studies have described abnormalities in gas exchange at rest and during exercise in patients with SS (Schwaiblmair et al., 1996). More recently, Dumitrescu et al. (2010), using the cardiopulmonary exercise test, observed that pulmonary vasculopathy and left ventricular dysfunction limit exercise capacity in these patients from an early stage. Another simpler and more widely used test to evaluate functional capacity is the 6-min walk test (6 MWT). In patients with SS, some studies have shown the importance of the 6 MWT in assessing the severity of the interstitial and pulmonary vasculature involvement (Villalba et al., 2007; Coaccioli et al., 2009; Deuschle et al., 2011), and the impact of the left ventricular diastolic dysfunction (Akdogan et al., 2011). However, since several investigators have found weak or

moderate correlations between cardiopulmonary parameters and the 6 MWT, it is speculated that other disorders may also limit the 6-min walk distance (6 MWD) in patients with SS (Garin et al., 2009; Schoindre et al., 2009; Holland and Goh, 2012). Because of its multisystemic nature, the effects of other systems (including the osteoarticular system) on the 6 MWT results of patients with SS remain unclear (de Oliveira et al., 2007; Garin et al., 2009).

In SS, joint deformities lead to limitation of movement and consequent restriction of mobility, which potentially reduces functional capacity and directly affects the quality of life of these patients (Nguyen et al., 2011). As this has not been objectively demonstrated, we hypothesized that the joint impairments influence the ROM and influences the 6 MWT performance in patients with SS. Thus, our primary objective was to correlate joint ROM with functional capacity in these patients and, secondarily, to evaluate the association between pulmonary function variables and functional capacity.

Methods

Patients

A cross-sectional study was conducted between April and August 2013. Eighteen consecutive SS patients who presented to the Department of Rheumatology in the Federal Hospital of Bonsucesso in the city of Rio de Janeiro, Brazil, were evaluated. Adult patients (18 years of age or older) who had a diagnosis of SS by a rheumatologist according to the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria (van den Hoogen et al., 2013) were included (Table 1). The following exclusion criteria were applied: respiratory infection in the four weeks preceding the study, peripheral oxygen saturation (SpO₂) at rest < 90%; history of orthopedic surgery on the trunk or lower limbs; and difficulty walking. Individuals took part after being briefed on the objective of the study and giving their prior consent, in accordance with local ethical guidelines and the Declaration of Helsinki (1964). The protocol was approved by the Research Ethics Committee of the Augusto Motta University Center (Number 300.826/2013).

Measurements

ROM was always measured by the same examiner using a universal goniometer (Carci, Inc., São Paulo, Brazil). The participants were asked to wear suitable attire so that clothing did not affect the measurement results. The anatomical points were marked with self-adhesive labels (Fig. 1). The goniometer's axis was placed parallel to the joint axis, leaving the fixed arm of the apparatus on the proximal portion of the joint and the movable arm on the distal part of the joint to monitor joint dislocation from the beginning to end of the movement. The value on the protractor was recorded as the ROM of the involved joint. In this study, the ROM angles of the following joints were measured (Marques, 2003; Sacco et al., 2007; Santos et al., 2011): hip joint (flexion and extension) = an angle that includes the vertex of the greater trochanter of the femur

Table 1 The American College of Rheumatology/European League against Rheumatism criteria for the classification of systemic sclerosis.

Item	Sub-item(s)	Weight/score ^a
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	—	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	—	2
Abnormal nailfold capillaries	—	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
Raynaud's phenomenon	—	3
SS-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	Anticentromere	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

^a The total score is determined by adding the maximum weight (score) in each category. Patients with a total score of ≥ 9 are classified as having definite SS (van den Hoogen et al., 2013).

with one ray directed toward the mid-axillary line of the trunk and the other ray directed to the lateral condyle of the femur; hip joint (abduction and adduction) = an angle in which the vertex is the greater trochanter, with one ray

directed toward anterior superior iliac spine and the other ray directed toward the femoral shaft; knee joint (flexion and extension) = an angle in which the vertex is the head of the fibula, with one ray directed toward the greater trochanter of the femur and the other ray directed toward the lateral malleolus of the ankle (Figs. 2 and 3); knee joint (medial rotation and lateral rotation) = an angle in which the vertex is the center of the patella, with one ray directed toward the anterior superior iliac spine and the other ray directed toward the tuberosity of the tibia; tibiotarsal joint (plantarflexion and dorsiflexion) = an angle in which the vertex is the lateral malleolus of the ankle, with one ray directed toward the fibular head and the other directed toward the head of the fifth metatarsal (Figs. 4 and 5); and tibiotarsal joint (inversion and eversion) = an angle in which the vertex is the midpoint between the two malleoli, with one ray directed toward the lower third of the tibia and another following the alignment of the calcaneus.

Pulmonary function testing consisted of spirometry and diffusing capacity for carbon monoxide (DLco). Measurements were taken with an HD CPL (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, USA), following the appropriate standards for the procedure and its interpretation (Macintyre et al., 2005; Miller et al., 2005; Pellegrino et al., 2005). The

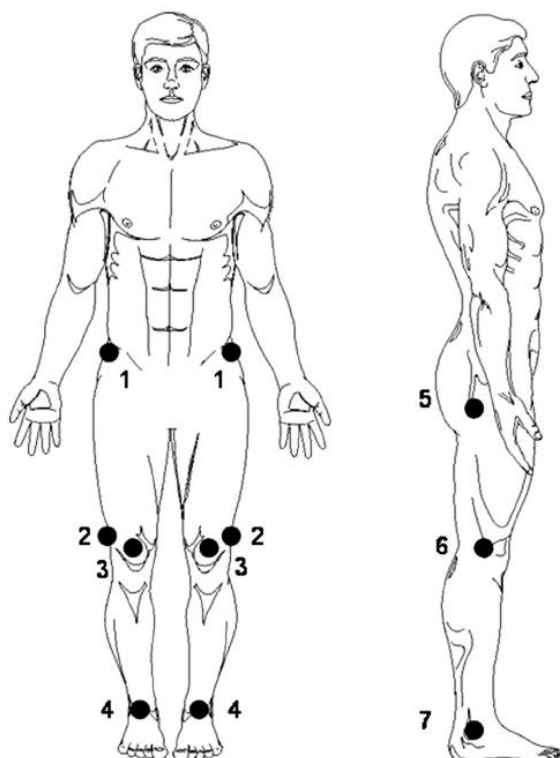


Figure 1 Anatomical points marked in the goniometry: (1) the anterior superior iliac spine, (2) the fibular head, (3) the center of the patella, (4) the midpoint between the two malleoli; (5) the greater trochanter of the femur, (6) the lateral femoral condyle, and (7) the lateral malleolus of the ankle.



Figure 2 Goniometric measurement of the angle of the knee joint (flexion).

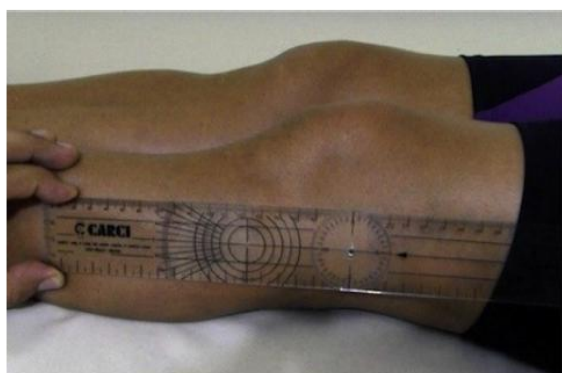


Figure 3 Goniometric measurement of the angle of the knee joint (extension).

calibration of the spirometer through the use of a 3-L syringe was checked before each test. Accurate analysis of inspired and expired gases was required to measure DLco. For spirometry, forced vital capacity (FVC) was measured by having the patient, after inspiring maximally, expire as forcefully and rapidly as possible into a spirometer for a minimum of 6 s. After 3 acceptable FVC manoeuvres have been obtained, the manoeuvre with largest sum of FVC and forced expiratory volume at 1 s (FEV_1) was selected for interpretation. For DLco measurement, breath-hold time should be between 8 and 12 s. The average of two



Figure 4 Goniometric measurement of the angle of the tibiotarsal joint (plantarflexion).



Figure 5 Goniometric measurement of the angle of the tibiotarsal joint (dorsiflexion).

acceptable tests should be reported. This value was then corrected for serum hemoglobin levels. All pulmonary function tests were conducted by a pulmonologist. The pulmonary function results were expressed as a percentage of the predicted values for the Brazilian population (Neder et al., 1999; Pereira et al., 2007).

The 6 MWT was performed in a 30-m corridor. Blood pressure was measured before and at the end of the test (ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories, 2002). The heart rate, SpO_2 , and degree of dyspnea on the modified Borg scale were measured before the test began, at the third minute of the test, and at the end of the test (ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories, 2002). For the purpose of data analysis, desaturation (resting oxygen saturation - oxygen saturation after the 6-min test period) was defined as a $\geq 4\%$ decrease in SpO_2 compared with baseline values (Villalba et al., 2007). The tests followed the recommendations of the American Thoracic Society (2002), and the predictions for each patient were calculated using Gibbons et al.'s equations (2011).

Data analysis

The sample size was calculated using MedCalc Version 8.2 (MedCalc Software, Mariakerke, Belgium). A minimum of 10 cases was required to test for the alternative hypothesis that the correlation coefficient is ≥ 0.50 with $\alpha = 5\%$ (significance level) and $\beta = 80\%$ (power of test).

Data normality was evaluated using the Shapiro-Wilk test. The paired t test was used to make comparisons, and Pearson's correlation coefficient was used to analyze associations between variables. The results were expressed as the mean $\pm$ SD or frequency (percentage). Correlation coefficients < 0.25 (or -0.25) represent a weak correlation; those between 0.25 and 0.50 (or -0.25 and -0.50) represent a reasonable correlation; those between 0.50 and 0.75 (or -0.50 and -0.75) represent a moderate to good correlation; and those > 0.75 (or -0.75) represent a good to excellent correlation (Dawson and Trapp, 2004). Analyses

were performed using SigmaStat 3.5 software (Systat Software, San Jose, CA, USA). The level of statistical significance was set at 0.05.

Results

Of the eighteen SS patients who were initially recruited, eight were excluded for the following reasons: refusal to participate in the study (four), oxygen desaturation at rest (two), and difficulty walking (two). The sample therefore included nine women and one man, and the mean age was 46.4 ± 18.3 years. All of the patients had the diffuse form of the disease. The following comorbid conditions were reported: Raynaud's phenomenon (nine patients), interstitial lung disease (five patients), systemic hypertension (four patients), and Sjögren's syndrome (three patients).

Regarding pulmonary function, half of the patients had restrictive pattern (FVC <80% predicted), half had normal spirometry, and 70% had DLco <80% predicted. The mean 6 MWD was 433.8 ± 128.1 m. The mean values for the modified Borg scale before and after the 6 MWT were 1.10 ± 1.10 and 4.20 ± 2.82 , respectively. The mean values for SpO₂ before and after the 6 MWT were $96.7 \pm 1.89\%$ and $87.8\% \pm 5.43$, respectively, and 80% of the patients had desaturation at the end of the 6 MWT. One patient discontinued the test because of leg pain. The anthropometric characteristics, pulmonary function, and functional capacity of the patients are shown in Table 2.

Goniometric measures data are shown in Table 3. There were no significant differences between the ROM measurements of the evaluated joints when the values for the right and left sides of the body were compared ($P > 0.05$).

The correlation coefficients for the pulmonary function and goniometry parameters that were correlated with the 6 MWD are presented in Table 4. The most significant correlations were obtained between the 6 MWD and the angles obtained from the tibiotarsal joint (plantarflexion, dorsiflexion, and eversion) and from the hip joint (adduction and extension). There were no significant correlations between the goniometric measurements and pulmonary function parameters ($P > 0.05$).

Table 2 Anthropometric characteristics, pulmonary function, and functional capacity in patients with systemic sclerosis.

Variables	Values
Sex (female/male)	9/1
Age (years)	46.4 ± 18.3
Weight (kg)	56.8 ± 15.3
Height (cm)	156.2 ± 6.05
BMI (kg/m ²)	23.2 ± 5.74
FVC (% predicted)	82.4 ± 19.8
FEV ₁ (% predicted)	79.1 ± 16.1
DLco (% predicted)	63.1 ± 22.0
6 MWD (% predicted)	59.4 ± 17.5

Results expressed as mean $\pm$ SD. BMI, body mass index; FVC, forced vital capacity; FEV₁, forced expiratory volume at 1 s; DLco, diffusing capacity for carbon monoxide; 6 MWD, 6-min walking distance.

Table 3 Goniometric measurements taken in patients with systemic sclerosis.

Variables	Values	
	Right	Left
Goniometric measures		
Hip joint – flexion (°)	97.2 ± 12.1	97.8 ± 10.8
Hip joint – extension (°)	22.6 ± 7.84	19.4 ± 8.70
Hip joint – abduction (°)	30.6 ± 6.78	33.8 ± 7.54
Hip joint – adduction (°)	25.8 ± 8.77	27.1 ± 9.03
Knee joint – flexion (°)	118.6 ± 21.6	117 ± 18.5
Knee joint – extension (°)	10.4 ± 4.64	11.6 ± 4.95
Knee joint – medial rotation (°)	23.5 ± 7.31	22 ± 7.77
Knee joint – lateral rotation (°)	26.8 ± 8.75	30.4 ± 9.08
Tibiotarsal joint – plantarflexion (°)	39 ± 9.74	40.6 ± 9.83
Tibiotarsal joint – dorsiflexion (°)	13.6 ± 5.52	13.4 ± 5.69
Tibiotarsal joint – inversion (°)	11.8 ± 4.56	12.4 ± 5.09
Tibiotarsal joint – eversion (°)	10.2 ± 4.69	13.8 ± 5.47

Results expressed as mean $\pm$ SD.

Discussion

The main findings of this study were that in patients with SS, there is a correlation between pulmonary function and the 6 MWD and between the 6 MWD and joint mobility. The ROM of the tibiotarsal joint had the greatest impact on the functional capacity of these individuals, followed by the hip

Table 4 Pearson's correlation coefficients for the pulmonary function parameters and goniometric measures that were correlated with the 6 MWT.

Variables	Correlation coefficients with the 6 MWD	
Lung function parameters		
FVC	0.51*	
FEV ₁	0.41	
DLco	0.61 [†]	
Goniometric measures		
	Right	Left
Hip joint – flexion (°)	0.27	0.40
Hip joint – extension (°)	0.33	0.50*
Hip joint – abduction (°)	0.31	0.20
Hip joint – adduction (°)	0.52*	0.50*
Knee joint – flexion (°)	0.12	0.08
Knee joint – extension (°)	0.08	0.04
Knee joint – medial rotation (°)	0.36	0.29
Knee joint – lateral rotation (°)	0.07	0.22
Tibiotarsal joint – plantarflexion (°)	0.65 [†]	0.59*
Tibiotarsal joint – dorsiflexion (°)	0.59*	0.64 [†]
Tibiotarsal joint – inversion (°)	0.36	0.39
Tibiotarsal joint – eversion (°)	0.59*	0.51*

* $P < 0.05$, [†] $P < 0.01$. 6 MWD, 6-min walking distance; FVC, forced vital capacity; FEV₁, forced expiratory volume at 1 s; DLco, diffusing capacity for carbon monoxide.

joint. Although ILD and PAH decrease exercise capacity in patients with SS, other systemic manifestations of the disease can affect the 6 MWD making difficult to interpret the test results. To date, there do not seem to be any studies that have focused on the effect of goniometric measures on functional capacity in patients with SS.

In the sample studied, the majority of the patients were female, which is consistent with literature data showing a higher prevalence of SS in women (Garin et al., 2009; Lopes et al., 2011). A similarity should also be noted between the mean age of the patients in this study (46.4 ± 18.3 years) and that of other SS cases series (Desai et al., 2004; Lopes et al., 2011).

Pulmonary function tests are considered the most sensitive tests for the early detection of pulmonary involvement in SS, as this function may be changed even in individuals without respiratory symptoms or radiological abnormalities (Kostopoulos et al., 1992). In the present study, we observed a more pronounced change in DLco ($63.1 \pm 22.0\%$ predicted) than in FVC ($82.4 \pm 19.8\%$ predicted), which is consistent with other series (Garin et al., 2009; Deuschle et al., 2011). The reduction in DLco shows possible involvement of the cardiopulmonary system either with ILD or PAH, in many of the patients studied. As has been demonstrated previously (Garin et al., 2009; Deuschle et al., 2011), this study also showed a significant correlation between DLco and the 6 MWD. Interestingly, DLco has been identified as the resting test that best predicts exercise performance in ILD of different etiologies (Alhamad et al., 2001).

As with pulmonary function tests, the 6 MWT has been increasingly used in patients with SS because it is safe, inexpensive, noninvasive, highly reproducible and reflects the effort required for the physical activities of daily living (Villalba et al., 2007; Garin et al., 2009; Coaccioli et al., 2009; Schoindre et al., 2009; Akdogan et al., 2011; Deuschle et al., 2011). Additionally, for patients with SS who frequently experience musculoskeletal pain, the 6 MWT may be more feasible and acceptable than tests that involve exercise equipment, such as the stationary bike or treadmill (Holland and Goh, 2012). In our study, the mean 6 MWD was 433.8 ± 128.1 m, which is near the values observed in other studies using large numbers of patients (Villalba et al., 2007; Schoindre et al., 2009). The great majority (80%) of our patients showed a fall in oxygen saturation at the end of the 6 MWT. Multiple mechanisms, including ventilation-perfusion mismatching, O_2 diffusion limitation, and low mixed venous O_2 , have been shown to contribute to the oxygen desaturation in these patients (Weisman and Zeballos, 1994; Nielsen et al., 1998). Interestingly, the SpO_2 during exercise tests predicts survival in patients with SS. In fact, Swigris et al. (2009) demonstrated that the risk of death during a median follow-up time of 7.1 years was 2.4 times higher in patients with $SpO_2 < 89\%$ during exercise (95% CI: 1.1–4.9; $P = 0.02$).

Arthropathy contributes to disability and poor quality of life in patients with SS, reducing their ability to work or perform activities of daily living. In this context, the joint ROM measurement is needed to choose appropriate physical therapy interventions (Avouac et al., 2012; Kolber and Hanney, 2012). Compared with the normal values previously reported for goniometric measurements (Marques,

2003; Konor et al., 2012), the angles observed in this study were lower than expected for the three joints that were evaluated (hip, knee, and tibiotarsal). It is noteworthy that we observed no significant differences between the joint ROM of the right and left sides of the body ($P < 0.05$), given that we excluded patients with pre-conditions that could cause a lateral deviation of body position.

Body biomechanics can transform distinct neural control patterns into a continuum of postural corrections (Hoy and Zernicke, 1986; Runge et al., 1999). Postural orientation is associated with the maintenance of the position of the body segments with respect to the external environment based on an intricate relationship between sensorial information and motor activity within the postural system (Dalleau et al., 2012). The better integration of somatosensory and vestibular input is needed to effectively correct the center of mass (COM) and to ensure adequate postural control (Danis et al., 1998). Thus, joints torques, which indicate how body movements are produced, are useful in defining postural control strategies (Hoy and Zernicke, 1986; Runge et al., 1999). Furthermore, it is expected that joints are in a state of dynamic equilibrium, generating a minimal amount of overload and leading toward optimal efficiency in locomotor apparatus and walking (Sacco et al., 2007). In the present study, significant correlations were found between the 6 MWD and the ROM of the tibiotarsal and hip joints. Interestingly, Garin et al. (2009) demonstrated that lower limb pain was the main limitation in the 6 MWT in up to 33% of patients with SS; however, these authors did not evaluate the effect of joint ROM on exercise performance. Deuschle et al. (2011) noted that patients with SS and possible musculoskeletal involvement (evaluated using a symptoms questionnaire) performed worse on the 6 MWD than patients without musculoskeletal involvement did. It is noteworthy that previous studies have identified two distinct strategies to produce adaptive control of the COM: the ankle and hip strategies (Nashner and McCollum, 1985; Runge et al., 1999). The ankle strategy repositions the COM by moving the whole body as a single-segment inverted pendulum to produce torque on the ankle, while the hip strategy moves the body as a double-segment inverted pendulum through the combined use of accelerations of the ankle and hip (Nashner and McCollum, 1985; Kuo, 1995; Carr and Shepherd, 2011). The stability of the ankle and the hip is therefore essential for the functional performance of these structures and allows mobility and participation in more demanding activities, such as the 6 MWT.

A critical analysis of the results is relevant. First, the study is limited by the small sample size; however, it provides preliminary data on the impact of the musculoskeletal system on the 6 MWT performance in patients with SS. Second, we did not perform echocardiography on these individuals, which could have assisted in evaluating the impact of PAH on the 6 MWT performance. Despite these limitations, our results point toward both the cardiopulmonary system and the musculoskeletal system as possible factors limiting exercise in patients with SS. This study can therefore serve as a starting point for further clinical trials to evaluate the impact of rehabilitation strategies for these patients. For example, Rahnama and Mazloum (2012)

demonstrated the efficiency of aerobic and strengthening exercises for increasing knee joint ROM in patients with rheumatoid arthritis. Likewise, it would be interesting to investigate the impact of these interventions, as well as other rehabilitative strategies like stretching and manual therapies on joint mobility and functional capacity of SS patients.

Conclusions

Our study shows a relationship between tibiotarsal and hip joint mobility and 6 MWD. Although the 6 MWT is sensitive to the presence of vascular and pulmonary complications in SS, patients are also limited by musculoskeletal dysfunction. The interpretation of the 6 MWT should therefore take into consideration cardiovascular, pulmonary, and skeletal limitations. Since there are no published studies focusing on the relationship between joint mobility and functional capacity in patients with SS, we believe that our results bring an important contribution to the field. This study strongly suggests that the incorporation of two simple tools (goniometry and 6 MWT) in the evaluation of these patients is of interest in clinical practice. Moreover, this is a first study pointing to a possible role of joint mobility interventions in improving the functional capacity of SS patients.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments

This research was supported by Rio de Janeiro State Research Supporting Foundation (FAPERJ).

References

- Akdogan, A., Kaya, E.B., Sahin, A., et al., 2011. Relationship between left ventricular diastolic dysfunction and six minute walk test in patients with systemic sclerosis. *Int. J. Rheumat. Dis.* 14, 379–383.
- Alhamad, E.H., Lynch 3rd, J.P., Martinez, F.J., 2001. Pulmonary function tests in interstitial lung disease: what role do they have? *Clin. Chest Med.* 22, 715–750.
- ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories, 2002. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.* 166, 111–117.
- Avouac, J., Walker, U., Tyndall, A., et al., 2010. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J. Rheumatol.* 37, 1488–1501.
- Avouac, J., Clements, P.J., Khanna, D., Furst, D.E., Allanore, Y., 2012. Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatol. Oxf. Engl.* 51, 1347–1356.
- Barnabe, C., Joseph, L., Belisle, P., et al., 2012. Prevalence of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis in the First Nations population of Alberta, Canada. *Arthritis. Care Res.* 64, 138–143.
- Baron, M., Lee, P., Keystone, E.C., 1982. The articular manifestations of progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Ann. Rheum. Dis.* 41, 147–152.
- Brosseau, L., Balmer, S., Tousignant, M., O'Sullivan, J.P., Goudreau, C., Goudreau, M., et al., 2001. Intra- and inter-tester reliability and criterion validity of the parallelogram and universal goniometers for measuring maximum active knee flexion and extension of patients with knee restrictions. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 82, 396–402.
- Brosseau, L., Tousignant, M., Budd, J., Chartier, N., Duciaume, L., Plamondon, S., et al., 1997. Intratester and intertester reliability and criterion validity of the parallelogram and universal goniometers for active knee flexion in healthy subjects. *Physiother. Res. Int.* 2, 150–166.
- Carr, J., Shepherd, R., 2011. *Neurological Rehabilitation: Optimizing Motor Performance*. Churchill Livingstone, Oxford.
- Chiffot, H., Fautrel, B., Sordet, C., Chatelus, E., Sibilia, J., 2008. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. *Semin. Arthritis. Rheum.* 37, 223–235.
- Chizzolini, C., Brembilla, N.C., Montanari, E., Truchetet, M.E., 2011. Fibrosis and immune dysregulation in systemic sclerosis. *Autoimmun. Rev.* 10, 276–281.
- Coaccioli, S., Valeri, D., Cassetti, F., et al., 2009. Functional assessment of patients with systemic sclerosis by the use of 'Six-minutes-walking-test'. *La Clin. Ter.* 160, 461–466.
- Dalleau, G., Leroyer, P., Beaulieu, M., Verkindt, C., Rivard, C.H., Allard, P., 2012. Pelvis morphology, trunk posture and standing imbalance and their relations to the Cobb angle in moderate and severe untreated AIS. *PLoS One* 7, e36755.
- Danis, C.G., Krebs, D.E., Gill-Body, K.M., Sahrmann, S., 1998. Relationship between standing posture and stability. *Phys. Ther.* 78, 502–517.
- Dawson, B., Trapp, R.G., 2004. *Basic and Clinical Biostatistics*. Lange Medical Books/McGraw-Hill, New York.
- de Oliveira, N.C., dos Santos Sabbag, L.M., Ueno, L.M., et al., 2007. Reduced exercise capacity in systemic sclerosis patients without pulmonary involvement. *Scand. J. Rheumatol.* 36, 458–461.
- Desai, S.R., Veeraraghavan, S., Hansell, D.M., Nikolakopoulou, A., Goh, N.S., Nicholson, A.G., 2004. CT features of lung disease in patients with systemic sclerosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia. *Radiology* 232, 560–567.
- Deuschle, K., Weinert, K., Becker, M.O., Backhaus, M., Huscher, D., Riemekasten, G., 2011. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clin. Exp. Rheumatol.* 29, S53–S59.
- Dumitrescu, D., Oudiz, R.J., Karpouzas, G., et al., 2010. Developing pulmonary vasculopathy in systemic sclerosis, detected with non-invasive cardiopulmonary exercise testing. *PLoS One* 5, e14293.
- Garin, M.C., Highland, K.B., Silver, R.M., Strange, C., 2009. Limitations to the 6-minute walk test in interstitial lung disease and pulmonary hypertension in scleroderma. *J. Rheumatol.* 36, 330–336.
- Gibbons, W.J., Fruchter, N., Sloan, S., et al., 2011. Reference values for a multiple repetition 6-minute walk test in healthy adults older than 20 years. *J. Cardiopulm. Rehabil.* 21, 87–93.
- Gohari Moghadam, K., Gharibdoost, F., Parastandehchehr, G., Salehian, P., 2011. Assessments of pulmonary involvement in patients with systemic sclerosis. *Arch. Iran. Med.* 14, 22–26.
- Holland, A.E., Goh, N.S., 2012. The six-minute walk test in scleroderma: what should we measure and how should we measure it? *Respirology* 17, 588–589.
- Hoy, M.G., Zernicke, R.F., 1986. The role of intersegmental dynamics during rapid limb oscillations. *J. Biomech.* 19, 867–877.
- Iagnocco, A., Ceccarelli, F., Vavala, C., et al., 2012. Ultrasound in the assessment of musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Med. Ultrasonogr.* 14, 231–234.
- Kolber, M.J., Hanney, W.J., 2012. The reliability and concurrent validity of shoulder mobility measurements using a digital inclinometer and goniometer: a technical report. *Int. J. Sports Phys. Ther.* 7, 306–313.

- Konor, M.M., Morton, S., Eckerson, J.M., Grindstaff, T.L., 2012. Reliability of three measures of ankle dorsiflexion range of motion. *Int. J. Sports Phys. Ther.* 7, 279–287.
- Kostopoulos, C., Rassidakis, A., Sfakakis, P.P., Antoniadis, L., Mavrikakis, M., 1992. Small airways dysfunction in systemic sclerosis. A controlled study. *Chest* 102, 875–881.
- Kuo, A., 1995. An optimal control model for analyzing human postural balance. *IEEE Trans. Biomed. Eng.* 42, 87–101.
- Lopes, A.J., Capone, D., Mogami, R., Menezes, S.L., Guimarães, F.S., Levy, R.A., 2011. Systemic sclerosis-associated interstitial pneumonia: evaluation of pulmonary function over a five-year period. *J. Bras. Pneumol.* 37, 144–151.
- Macintyre, N., Crapo, R.O., Viegi, G., Johnson, D.C., van der Grinten, C.P., Brusasco, V., et al., 2005. Standardisation of the single-breath determination of carbon monoxide uptake in the lung. *Eur. Respir. J.* 26, 720–735.
- Marques, A.P., 2003. *Manual de Goniometria*. Manole, São Paulo.
- Miller, M.R., Hankinson, J., Brusasco, V., et al., 2005. Standardization of spirometry. *Eur. Respir. J.* 26, 319–338.
- Nashner, L., McCollum, G., 1985. The organization of human postural movements: a formal basis and experimental synthesis. *Behav. Brain Sci.* 8, 135–172.
- Neder, J.A., Andreoni, S., Peres, C., Nery, L.E., 1999. Reference values for lung function tests. III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Braz. J. Med. Biol. Res.* 32, 729–737.
- Nguyen, C., Bérezné, A., Baubet, T., et al., 2011. Association of gender with clinical expression, quality of life, disability, and depression and anxiety in patients with systemic sclerosis. *PLoS One* 6, e17551.
- Nielsen, H.B., Madsen, P., Svendsen, L.B., Roach, R.C., Secher, N.H., 1998. The influence of PaO₂, pH and SaO₂ on maximal oxygen uptake. *Acta Physiol. Scand.* 164, 89–97.
- Pellegrino, R., Viegi, G., Brusasco, V., Crapo, R.O., Burgos, F., Casaburi, R., et al., 2005. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur. Respir. J.* 26, 948–968.
- Pereira, C.A.C., Sato, T., Rodrigues, S.C., 2007. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *J. Bras. Pneumol.* 33, 397–406.
- Rahnama, N., Mazloum, V., 2012. Effects of strengthening and aerobic exercises on pain severity and function in patients with knee rheumatoid arthritis. *Int. J. Prev. Med.* 3, 493–498.
- Randone, S.B., Guiducci, S., Cerinic, M.M., 2008. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Best. Pract. Res. Clin. Rheumatol.* 22, 339–350.
- Rothstein, J.M., Miller, P.J., Roettger, R.F., 1983. Goniometric reliability in a clinical setting. Elbow and knee measurements. *Phys. Ther.* 63, 1611–1615.
- Runge, C.F., Shupert, C.L., Horak, F.B., Zajac, F.E., 1999. Ankle and hip postural strategies defined by joint torques. *Gait Posture* 10, 161–170.
- Sabari, J.S., Maltzev, I., Lubarsky, D., Liskay, E., Homel, P., 1998. Goniometric assessment of shoulder range of motion: comparison of testing in supine and sitting positions. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 79, 647–651.
- Sacco, I.C.N., Alibert, S., Queiroz, B.W.C., et al., 2007. Reliability of photogrammetry in relation to goniometry for postural lower limb assessment. *Rev. Bras. Fisioter.* 11, 411–417.
- Santos, J.D.M., Oliveira, M.A., Silveira, N.J.F., Carvalho, S.S., Oliveira, G.O., 2011. Reliability inter and intra-tester in angular measures by photogrammetry versus goniometry. *Fisioter. em Mov.* 24, 389–400.
- Schoindre, Y., Meune, C., Dinh-Xuan, A.T., Avouac, J., Kahan, A., Allanore, Y., 2009. Lack of specificity of the 6-minute walk test as an outcome measure for patients with systemic sclerosis. *J. Rheumatol.* 36, 1481–1485.
- Schwaiblmair, M., Behr, J., Fruhmans, G., 1996. Cardiorespiratory responses to incremental exercise in patients with systemic sclerosis. *Chest* 110, 1520–1525.
- Solomon, J.J., Olson, A.L., Fischer, A., Bull, T., Brown, K.K., Raghu, G., 2013. Scleroderma lung disease. *Eur. Respir. Rev.* 22, 6–19.
- Swigris, J.J., Zhou, X., Wamboldt, F.S., et al., 2009. Exercise peripheral oxygen saturation (SpO₂) accurately reflects arterial oxygen saturation (SaO₂) and predicts mortality in systemic sclerosis. *Thorax* 64, 626–630.
- Tani, C., Bellando Randone, S., Guiducci, S., Della Rossa, A., 2013. Systemic sclerosis: a critical digest of the recent literature. *Clin. Exp. Rheumatol.* 31 (2 Suppl. 76), 172–179.
- van den Hoogen, F., Khanna, D., Fransen, J., et al., 2013. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis. Rheum.* 65, 2737–2747.
- Villalba, W.O., Sampaio-Barros, P.D., Pereira, M.C., et al., 2007. Six-minute walk test for the evaluation of pulmonary disease severity in scleroderma patients. *Chest* 131, 217–222.
- Weisman, I.M., Zeballos, R.J., 1994. An integrated approach to the interpretation of cardiopulmonary exercise testing. *Clin. Chest Med.* 15, 421–445.

9.2. MANUSCRITO 2- SUBMETIDO À BRAZILIAN JOURNAL OF PHYSICAL THERAPY

LOWER LIMBS MUSCLE STRENGTH IS ASSOCIATED WITH FUNCTIONAL PERFORMANCE AND QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Short title: Lower limbs muscle strength in scleroderma

TATIANA RAFAELA DE LEMOS LIMA¹, FERNANDO SILVA GUIMARÃES^{1,2}, MARA NEGREIROS CARVALHO³, THAÍS LEAL MARTINS DE SOUSA¹, SARA LUCIA SILVEIRA DE MENEZES^{1,2}, AGNALDO JOSÉ LOPES^{1,4}

¹ Rehabilitation Sciences Master's Program, Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

² School of Physical Therapy, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

³ Department of Respiratory Medicine, Hospital Federal de Bonsucesso, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

⁴ Postgraduate Programme in Medical Sciences, Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, Brazil

Corresponding author: Agnaldo José Lopes, Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271, Rio de Janeiro, RJ. Phone: +55 21 2576-2030. E-mail: agnaldolopes.uerj@gmail.com

Abstract

Background: A complaint of peripheral muscle weakness is quite common in patients with systemic sclerosis (SSc). It is likely that the muscle impairments may reduce the patients' exercise performance, which in turn may decrease their functional capacity and exert a direct impact on their quality of life. **Objectives:** To assess the peripheral and respiratory muscles strength in individuals with SSc and to investigate their correlation with the 6-min walk distance (6MWD) and quality of life measurements. Moreover, we aimed at characterize their nutritional status, pulmonary function, functional capacity, and quality of life compared to the controls. **Methods:** The present cross-sectional study included 20 patients with SSc and 20 control subjects. All of the participants were subjected to isometric dynamometry, surface electromyography, bioelectrical impedance analysis, pulmonary function testing, and 6-min walk test. Patients with SSc also responded to the Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36) and the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI). **Results:** The individuals with SSc exhibited a reduction in quadriceps strength ($p=0.0001$), increased quadriceps fatigability ($p=0.034$), impaired pulmonary function, and a reduced 6MWD ($p=0.0001$) compared to the controls. Quadriceps strength was significantly correlated with the 6MWD ($Rho=0.719$; $p=0.0004$), and the HAQ-DI ($Rho=-0.622$; $p=0.003$). We also found significant correlations between quadriceps fatigability and maximal inspiratory ($Rho=0.684$; $p=0.0009$) and maximal expiratory ($Rho=0.472$; $p=0.035$) pressure. **Conclusions:** Patients with SSc exhibited reduced respiratory muscles and quadriceps strength, and an increase in its fatigability. In these individuals, there was a relationship between quadriceps strength, functional capacity, and quality of life. **Keywords:** systemic sclerosis, muscle strength, nutritional status, respiratory function tests, exercise

Resumo

Contextualização: Fraqueza muscular é queixa bastante comum em pacientes com esclerose sistêmica (ES). É provável que danos musculares reduzam o desempenho dos pacientes durante o exercício, que por sua vez diminui sua capacidade funcional e exerce impacto direto sobre a qualidade de vida. **Objetivos:** Avaliar força muscular periférica e respiratória em indivíduos com ES e investigar sua correlação com distância de caminhada de 6 minutos (DC6M) e medidas de qualidade de vida. Além disso, procurou-se caracterizar estado nutricional, função pulmonar, capacidade funcional e qualidade de vida em comparação aos indivíduos controles. **Métodos:** Este foi um estudo transversal com 20 portadores de ES e 20 indivíduos controles. Todos os participantes realizaram dinamometria isométrica, eletromiografia de superfície, bioimpedância elétrica, testes de função pulmonar e teste de caminhada de 6 minutos. Os pacientes com ES também foram submetidos ao questionário *Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey* (SF-36) e ao *Health Assessment Questionnaire Disability Index* (HAQ-DI). **Resultados:** Em relação aos controles, os pacientes com ES apresentaram redução da força do quadríceps ($p=0,0001$), aumento da fadigabilidade ($p=0,034$), pior função pulmonar e diminuição da DC6M ($p=0,0001$). Houve correlação significativa da força do quadríceps com DC6M ($Rho=0,719$; $p=0,0004$) e HAQ-DI ($Rho=-0,622$; $p=0,003$). Também observamos correlações significantes da fadigabilidade do quadríceps com pressão inspiratória máxima ($Rho=0,684$; $p=0,0009$) e pressão expiratória máxima ($Rho=0,472$; $p=0,035$). **Conclusões:** Pacientes com ES apresentam redução da força dos músculos respiratórios e quadríceps, além de aumento da sua fadigabilidade. Nesses indivíduos, há relação da força do quadríceps com capacidade funcional e qualidade de vida.

Palavras-chaves: esclerose sistêmica, força muscular, estado nutricional, testes de função respiratória, exercício

Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease characterized by skin and organ fibrosis, vascular obliteration, immune cell activation, and autoimmunity^{1,2}. Its incidence is close to 20 cases per million per year, and its prevalence is approximately 10 times higher¹. SSc occurs two to eight times more often among females compared to males². The involvement of upper limbs is predominant, although the SSc is a multisystemic condition associated to functional impairments³. In addition to the skin affection, which may be quite disseminated and disabling, SSc may also affect multiple organs and systems, including the lungs, musculoskeletal system, kidneys, heart, and gastrointestinal tract, which worsens prognosis¹⁻⁴.

Due to the multisystemic nature of SSc, several factors may potentially limit the functional capacity in affected individuals with SS, including cardiopulmonary compromise, osteoarticular abnormalities, and musculoskeletal disease⁵⁻⁶. It is likely that these impairments may reduce the patients' exercise performance, which in turn may decrease functional capacity and cause a negative impact on the quality of life^{4,5}.

Muscle affection in SSc has been minimally investigated⁴. Its reported prevalence varies from 7% to 81%, thus reflecting the wide heterogeneity of the criteria by which it is defined⁷⁻⁹. The muscle alterations most frequently reported in SSc patients are inflammatory and non-inflammatory myopathy, which most often occur in areas close to the affected joints⁹. In some patients with SSc, the joint contractures and the chronic nature of the disease result in disuse weakness and atrophy of the skeletal muscles. In addition,

drug-induced muscle disease must be taken into consideration whenever muscle weakness appears concomitantly with the use of therapeutic agents known to cause myopathy, such as D-penicillamine, glucocorticoids, and antimalarials^{8,9}.

Muscle weakness is a common occurrence and is reported by more than 80% of patients with SSc^{7,8}. Using a four-point scale, Clements et al.⁸ detected muscle weakness in 30% of cases. In turn, Medsger Jr. et al.⁷ found a reduction of >75% in muscle strength relative to normal performance in 43% of patients. More objectively, Azevedo et al.¹⁰ found that in 100% of patients, the mean peak torque of the elbow muscles was lower than expected as measured by isokinetic dynamometry. The 6-min walk test (6MWT) is a simple test to assess submaximal exercise capacity that is safe, inexpensive, noninvasive, highly reproducible, and reflects the effort required to perform daily living activities¹¹. Despite its feasibility, the 6MWT is unspecific, making difficult to identify which factors are responsible for the functional impairment. In this way, the contributions of physical deconditioning, nutritional status, joint impairments, cardiopulmonary disease and peripheral muscle dysfunction for the functional disabilities in SSc have not been well documented^{10,12}. Thus, we hypothesize that the lower limbs muscle function may significantly influence the performance on the 6MWT in individuals with SSc. The objectives of the present study were to assess the peripheral and respiratory muscles strength and endurance in individuals with SSc and to investigate their correlation with the 6MWT outcome and quality of life measurements. Moreover, we aimed at characterize their nutritional status, pulmonary function, functional capacity, and quality of life in comparison with a sample of healthy subjects. In face of the scarcity of studies on the functional aspects of SSc, we believe that these results may subsidise future interventional studies on the rehabilitative strategies for these patients.

Methods

Patients

This cross-sectional study was conducted between April 2013 and January 2014 and included 31 consecutive patients with SSc recruited at the XXX and the XXX, Rio de Janeiro, Brazil. Adults (18 years old or older) were diagnosed with SSc based on the criteria formulated by the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism¹³. The patients were categorized as having either limited or diffuse SSc¹³. The onset of disease was defined as the date when the first symptom of SSc appeared, which is usually Raynaud's phenomenon¹³. The exclusion criteria were peripheral oxygen saturation (SpO₂) <90% at rest, a history of orthopaedic surgery of the chest or lower limbs, and difficulty in walking.

A control group of 20 healthy volunteers (19 females) was recruited from the XXX. These individuals did not exhibit any history of smoking or evidence of cardiorespiratory or musculoskeletal disorders.

All of the participants signed an informed consent form, and the protocol was approved by the Research Ethics Committee of XXX under number XXX.

Assessment of quality of life

The questionnaire known as the Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36) was used to assess quality of life. This questionnaire comprises eight domains (physical functioning, physical role, bodily pain, general health perception, vitality, social functioning, emotional role, and mental health) that may be summarized into a physical and a mental component measure. The SF-36 total score may vary from 0

(poorest health status) to 100 (best health status). This questionnaire was translated to and validated in Portuguese¹⁴.

Assessment of body composition

Body composition was assessed using a bioelectrical impedance analysis device (BIA 310e, Biodynamics, Seattle, WA, USA). Individuals were instructed to rest for 5 min before the test. They then stood barefooted with their feet 15 to 30 cm apart, away from any metallic objects¹⁵. Two electrodes were placed on the back of the right hand, and two others were placed on the top of the right foot. Resistance and reactance were calculated and then used to estimate the FFM using an equation previously validated for Brazilians: $FFM = -4.104 + (0.518 \times \text{height}^{(2)}/\text{resistance}) + (0.231 \times \text{weight}) + (0.130 \times \text{reactance}) + (4.229 \times \text{gender: male} = 1, \text{female} = 0)$ ¹⁵. Two estimates of fat-free mass (FFM) were made for each subject, and the results were averaged¹⁵.

Assessment of pulmonary function

Pulmonary function testing consisted of spirometry, carbon monoxide diffusing capacity (DLco), and respiratory muscle strength. Measurements were conducted using an HDpft 3000 (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, USA) following standard procedures and interpretation¹⁶. After three acceptable forced vital capacity (FVC) manoeuvres have been obtained, the manoeuvre with largest sum of FVC and forced expiratory volume at one second (FEV₁) was selected for interpretation. For DLco measurement, the average of two acceptable tests was reported. For maximal inspiratory pressure (MIP) and maximal expiratory pressure (MEP), the largest value from three acceptable efforts that vary less

than 20% was recorded¹⁶. The pulmonary function testing results were expressed as a percent of the predicted values for the Brazilian population¹⁶⁻¹⁹.

Assessment of peripheral muscle strength

Muscle strength was assessed using an isometric dynamometer (model DIN-TRO, EMG System do Brasil LTDA, Brazil) and an endurance test under surface electromyography (EMG model 810C, EMG System do Brasil LTDA, Brazil). The participants were instructed to cross their arms over their chests, and the seat of the dynamometer was adjusted to allow for 90-degree hip flexion. The knees were at 90 degrees, and the dynamometer was positioned orthogonally to the longitudinal axis of the tibia, fixed to the ankle joint. The surface electromyography (EMG) electrodes were placed on the quadriceps (vastus medialis muscle) according to published recommendations²⁰. Each participant performed three maximal voluntary isometric contractions (MVIC) with two-minute rest intervals, and the highest value was selected for analysis. The endurance test consisted of a 60-second sustained contraction at 30% of the MIVC measured in the strength test. A median frequency and root mean square slopes (MDF and RMS, respectively) corresponding to the EMG signal during the isometric contraction over time were used to analyze quadriceps fatigability²⁰.

Assessment of functional capacity

The degree of physical disability was assessed by means of the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) (short version). The HAQ-DI assesses an individual's degree of disability through 20 items distributed across eight domains of activities of daily living (dressing and grooming, arising, eating, walking, hygiene, reach,

grip, and outside activity) that are scored from zero (without any difficulty) to three (unable to do). The disability index (DI) is calculated by adding the eight scores of the eight sections and then dividing the result by eight. The HAQ-DI has been validated for the Brazilian population²¹.

The 6MWT was performed in a 30-meter hallway. Heart rate, SpO₂ and degree of dyspnoea on the modified Borg scale were measured before, at the third minute and at the end of the test. The tests were repeated twice, and the highest value was recorded¹². Each patient's predicted value was calculated by means of the equations formulated by Gibbons et al.²², as recommended by the American Thoracic Society¹².

Data analysis

To assess the homogeneity of the sample, the Shapiro-Wilk test was used; if a meaningful number of variables did not have a normal distribution, nonparametric tests were used. The results were expressed as the median and interquartile range values or as frequencies (percentages). The Mann-Whitney test was used to compare the SSc and the control groups. Spearman's rank correlations were calculated to investigate the associations between the peripheral and respiratory muscles measurements, the 6-min walk distance (6MWD), and quality of life parameters. Correlation coefficients <0.30 (or -0.30) represent little or no correlation; those in the range 0.30–0.49 (or -0.30–0.49) represent a weak correlation; those in the range 0.50–0.69 (or -0.50–0.69) represent a moderate correlation; those in the range 0.70–0.89 (or -0.70–0.89) represent a strong correlation; and those ≥ 0.90 (or -0.75) represent a strong correlation²³. Data analysis was performed using SAS 6.11 software (SAS Institute, Inc., Cary, NC, USA). The statistical significance level was set at $p < 0.05$.

Results

Of the 31 SSc patients initially recruited, 11 were excluded for the following reasons: refusal to participate in the study ($n=6$), oxygen desaturation at rest ($n=3$) and difficulty in walking ($n=2$). Thus, the final sample included 19 women and one man in both the SSc group [53 (35.3–62.8) years old] and in the control group [46 (33.5–51.0) years old]. The median disease length was 5 (3–13.3) years. Ten patients exhibited the limited form of the disease and 10 exhibited the diffuse form. Arthralgia and complaints compatible with gastrointestinal and heart disease were reported by 10, nine and eight individuals with SSc, respectively. Six patients reported using glucocorticoids in the past, five reported use of methotrexate, four of chloroquine, one of azathioprine and one of cyclophosphamide. Three patients were ex-smokers.

Table 1 shows the comparisons of demographic data, body composition, pulmonary function, peripheral muscle performance, and functional capacity between the SSc and control groups. The SSc group exhibited lower FFM and fat percentage values; however, no significant differences were observed. Regarding peripheral muscle performance, the SSc group exhibited lower MDF and quadriceps strength values ($p=0.034$ and $p=0.0001$, respectively). The pulmonary function values and the 6MWD were significantly lower in the SSc group. Table 2 shows the results of the quality of life and physical capacity questionnaires between the SSc and control groups. The SSc group exhibited lower SF-36 physical component summary and SF-36 mental component summary scores ($p=0.006$ and $p=0.03$, respectively) and higher HAQ-DI value ($p=0.007$).

The results of the univariate correlation analysis of the peripheral and respiratory muscles assessment, and functional capacity, and quality of life in SSc patients are shown

in Table 3. Quadriceps strength exhibited a strong correlation with the 6MWD. Quadriceps strength exhibited a moderate correlation with the HAQ-DI. The correlations of quadriceps strength with the 6MWD and the HAQ-DI are shown in Figures 1 and 2. The MDF exhibited a moderate correlation with MIP ($Rho=0.684$; $p=0.0009$) and a weak correlation with MEP ($Rho=0.472$; $p=0.035$). No significant correlations between these variables were found in healthy subjects.

Discussion

The main findings in the present study are as follows: (1) patients with SSc exhibited a reduction in the strength of the quadriceps and an increase in its fatigability, as well as reduced functional capacity; (2) peripheral muscle strength exhibited a significant correlation with the 6MWD and the HAQ-DI; and (3) fatigability exhibited a relationship with MIP and MEP. So far, no other study has focused on the association of objective measures of lower limb muscle performance with the functional capacity and quality of life of individuals with SSc.

Compared to the control group, the SSc patients exhibited a reduction in the strength of the quadriceps and an increase in its fatigability. We were not able to locate any other study in the literature that assessed individuals with SSc by using isometric dynamometry and endurance testing of the quadriceps muscle. However, the characteristics of muscle affection in SSc are well established. According to Deuschle et al.⁵, muscle biopsies of SSc patients show an increase in the connective tissue in the epimysium and perimysium, along with microangiopathy⁵. Interestingly, a higher frequency of heart disease has been reported in association with SSc-related myopathy²⁴, which suggests that muscle affection is systemic and generalized in SSc patients. In accordance with other

authors^{5,6,10}, we also found a reduced 6MWD in patients with SSc. The contribution of the muscular system impairment for the low aerobic capacity and poor exercise performance may be important, even in individuals with subclinical muscle affection¹⁰.

Similar to other studies^{14,25}, we also observed lower FFM and fat percentage values in patients with SSc compared to controls, but no significant differences. Reduced FFM in individuals with SSc may be attributed to several factors, including reduced physical activity, malnutrition, intestinal malabsorption and use of glucocorticoids¹⁰. In addition to contributing to the pathogenesis of malnutrition, inflammation bears a close relationship with muscle wasting^{14,25}, which at least partially explains the moderate correlation between FFM and quadriceps strength found in the present study. Therefore, we believe that individuals with SSc should be encouraged to improve their nutritional status and physical performance. Future prospective studies may contribute to the assessment of the effects of nutritional support and physical reconditioning on patients with SSc.

Exercise testing remains a robust and versatile tool that provides valuable diagnosis and prognostic information^{11,22}. In patients with SS who frequently experience musculoskeletal pain, the 6MWT may be more feasible and acceptable than tests that involve exercise equipment, such as the cycloergometer or treadmill. However, whether muscle affection in SSc patients exerts an impact on the 6MWT is still an open question. In the present study, we found a strong correlation between quadriceps strength and the 6MWD ($Rho=0.719$; $p=0.0004$). In addition to myositis and myopathy, it is also believed that changes in the small blood vessels of skeletal muscles may exert an influence on the oxygen supply to cells, thus contributing to poorer exercise performance^{8,24}.

The HAQ-DI is a musculoskeletal-targeted questionnaire that assesses the impact of SSc on physical functioning and disability²⁶. The DI values we found are close to those

reported by Singh et al.²⁶ and de Achaval et al.²⁷, but diverge from those reported by Brower and Poole²⁸ and Rannou et al.²⁹, which possibly reflects differences in the severity of SSc among the patients tested. We also observed a moderate correlation between the HAD-QI values and quadriceps strength, which was also reported by Steen and Medsger Jr.³⁰, who applied clinical criteria to define the presence of proximal muscle weakness. According to Rannou et al.²⁹, the HAQ-DI should be preferred over the SSc HAQ (sHAQ) for assessing physical functioning, and the physical and mental component summary measures of the SF-36 are questionable for SSc patients.

In addition to reduced strength, we also found greater fatigability in the quadriceps muscle in the individuals with SSc. According to Hunzelmann and Brinckmann³¹, hypoxia is a decisive factor for modulating the inflammatory process in SSc, activating fibroblasts and changing their phenotype. The fact that type II fibers exhibit easy fatigability in the presence of hypoxia may contribute to the reduced muscle endurance in individuals with SSc. We also observed a relationship between quadriceps fatigability and measures of respiratory muscle strength, which suggests that muscle weakness is generalized in individuals with SSc.

The strongest point of the present study is that it demonstrates that there are functional differences between SS patients and healthy subjects and that, although many factors have the potential to interfere with the functional capacity of SS patients, muscle strength has a strong association with performance in 6MWD. In addition, it is the first study to investigate the correlations between dynamometry parameters and nutritional status, pulmonary function, and functional capacity in these individuals. Patients' results were compared to those from a control group matched according to gender, age, height, weight, and BMI. We consider the small sample size to be the main limitation of our study.

Moreover, we did not measure serum markers such as creatine kinase/aldolase and did not conduct magnetic resonance imaging analysis or histological analysis of biopsy specimens, which are useful for assessing muscle abnormalities. However, we believe that the results of the present study justify the need for further research on the peripheral muscle strength of patients with SSc in order to improve the understanding of the pathophysiological mechanisms of the disease.

To conclude, the present study showed that patients with SSc exhibited reduced respiratory muscles and quadriceps strength, and an increase in its fatigability. In addition, quadriceps strength/endurance exhibited a relationship with the functional capacity and quality of life of these individuals. Although the nature of our results requires a more thorough investigation, our data suggest that quadriceps strength/endurance should be assessed in clinical practice.

Acknowledgments

This research was supported by Rio de Janeiro State Research Supporting Foundation (FAPERJ).

References

1. Nikpour M, Stevens WM, Herrick AL, Proudman SM. Epidemiology of systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2010;24(6):857-69.
2. Barnabe C, Joseph L, Belisle P, Labrecque J, Edworthy S, Barr SG, et al. Prevalence of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis in the First Nations population of Alberta, Canada. *Arthritis Care Res*. 2012;64(1):138-43.

3. Mouthon L. Hand involvement in systemic sclerosis. *Presse Med.* 2013;42(12):1616-26.
4. Krause L, Becker MO, Brueckner CS, Bellinghausen CJ, Becker C, Schneider U, et al. Nutritional status as marker for disease activity and severity predicting mortality in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(11):1951-7.
5. Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D, Riemekasten G. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2011;29(Suppl 65):S53-S59.
6. Holland AE, Goh NS. The six-minute walk test in scleroderma: what should we measure and how should we measure it? *Respirology.* 2012;17(4):588-9.
7. Medsger TA Jr, Rodnan GP, Moossy J, Vester JW. Skeletal muscle involvement in progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum.* 1968;11(4):554-68.
8. Clements PJ, Furst DE, Campion DS, Bohan A, Harris R, Levy J, et al. Muscle disease in progressive systemic sclerosis: diagnostic and therapeutic considerations. *Arthritis Rheum.* 1978;21(1):62-71.
9. Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, Pagnoux C, Allanore Y, Launay D, et al. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scand J Rheumatol.* 2010;39(6):498-505.
10. Azevedo VF, Müller CS, Rinaldi L, Bredt MC, Giovanni K, Pereira MAC, et al. Avaliação nutricional e da capacidade funcional em doentes com esclerose sistêmica progressiva. *Acta Reumatol Port.* 2009;34:228-34.
11. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166(1):111-7.

12. Schoindre Y, Meune C, Dinh-Xuan AT, Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Lack of specificity of the 6-minute walk test as an outcome measure for patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2009;36(7):1481-5.
13. 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. *Arthritis Rheum*. 2013;65(11):2737-47.
14. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Brazilian-Portuguese version of the SF-36. A reliable and valid quality of life outcome measure. *Rev Bras Reumatol*. 1999;39(3):143-50.
15. Kyle UG, Bosaeus I, De Lorenzo AD, Deurenberg P, Elia M, Gómez JM, et al. Composition of the ESPEN Working Group: Bioelectrical impedance analysis--part I: review of principles and methods. *Clin Nutr*. 2004;23(5):1226-43.
16. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. ATS/ERS Task Force: ATS/ERS Task Force. Standardization of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26(2):319-38.
17. 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.
18. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res*. 1999;32(6):719-27.
19. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests. III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Braz J Med Biol Res*. 1999;32(6):729-37.

20. Hermens HJ, Freriks B, Disselhorst-Klug C, Rau G. Development of recommendations for SEMG sensors and sensor placement procedures. *J Electromyogr Kinesiol*. 2000;10(5):361-74.
21. Shinjo SK, Gonçalves R, Kowalski S, Gonçalves CR. Brazilian-Portuguese version of the Health Assessment Questionnaire for Spondyloarthropathies (HAQ-S) in patients with ankylosing spondylitis: a translation, cross-cultural adaptation, and validation. *Clin Rheumatol*. 2007;26(8):1254-8.
22. Gibbons WJ, Fruchter N, Sloan S, Levy RD. Reference values for a multiple repetition 6-minute walk test in healthy adults older than 20 years. *J Cardiopulm Rehabil*. 2001;21(2):87-93.
23. Baptista CR, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Mattiello-Sverzut AC, Trapp RG. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Braz J Phys Ther*. 2014;18(2):119-26.
24. Mimura Y, Ihn H, Jinnin M, Asano Y, Yamane K, Tamaki K. Clinical and laboratory features of scleroderma patients developing skeletal myopathy. *Clin Rheumatol*. 2005;24(2):99-102.
25. Souza RB, Borges CT, Takayama L, Aldrighi JM, Pereira RM. Systemic sclerosis and bone loss: the role of the disease and body composition. *Scand J Rheumatol*. 2006;35(5):384-7.
26. Singh MK, Clements PJ, Furst DE, Maranian P, Khanna D. Work productivity in scleroderma: analysis from the University of California, Los Angeles Scleroderma Quality of Life Study. *Arthritis Care Res*. 2012;64(2):176-83.

27. de Achaval S, Kallen MA, Mayes MD, Lopez-Olivo MA, Suarez-Almazor ME. Use of the Patient-generated Index in systemic sclerosis to assess patient-centered outcomes. *J Rheumatol*. 2013;40(8):1337-43.
28. Brower LM, Poole JL. Reliability and validity of the Duruoz Hand Index in persons with systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum*. 2004;51(5):805-9.
29. Rannou F, Poiraudau S, Berezné A, Baubet T, Le-Guern V, Cabane J, et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis Rheum*. 2007;57(1):94-102.
30. Steen VD, Medsger TA Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum*. 1997;40(11):1984-91.
31. Hunzelmann N, Brinckmann J. What are the new milestones in the pathogenesis of systemic sclerosis? *Ann Rheum Dis*. 2010;69(Suppl 1):i52-6.

Table 1. Comparison of demographic data, body composition, lung function, peripheral muscle performance, and functional capacity of healthy volunteers and SSc patients.

	Control group (n=20)	SSc group (n=20)	p-value
Demographic data			
Age (years)	46 (33.5–51.0)	53 (35.3–62.8)	0.39
Sex (female)	19 (95%)	19 (95%)	1.00
Height (cm)	160.1 ± 5.87	157.5 ± 6.55	0.21
Body composition			
Weight (kg)	65.2 ± 7.76	61.1 ± 9.23	0.23
Body mass index (kg/m ²)	25.2 (23.3–29.8)	23.3 (19.3–27.7)	0.14
FFM (kg)	40.3 (24.6–46.8)	36.3 (29.7–40.7)	0.81
Fat percentage (%)	34.8 (27.8–39.3)	32.6 (21.5–37.8)	0.29
Lung function			
FVC (% predicted)	101.5 (90.8–106.8)	73.5 (58.8–103.8)	0.011
DLco (% predicted)	102 (94.5–106.5)	66.5 (47.5–87.8)	0.0001
MIP (% predicted)	95 (83.5–107.5)	53 (44.3–65.8)	0.0001
MEP (% predicted)	79 (72.8–87.5)	38 (30.3–52.5)	0.0001
Peripheral muscle performance			
RMS slope	0.32 (0.12–0.66)	0.64 (0.18–1.21)	0.15
MDF slope	-0.07 (-0.19–0.01)	-0.17 (-0.41–0.09)	0.034
Quadriceps strength (kg)	36 (32–41.4)	23.1 (18.1–31.2)	0.0001
6MWD (% predicted)	109.5 (96.3–137.9)	83.5 (73.2–99)	0.0001

Values are medians (interquartile range) or number (%). FFM = fat-free mass; FVC = forced vital capacity; DLco = diffusing capacity for carbon monoxide; MIP = maximal inspiratory pressure; MEP = maximal expiratory pressure; RMS = angle of the linear regression line obtained with the values of root mean square electromyography signal over time during fatigability test of vastus medialis muscle; MDF = angle of the linear regression line obtained with the values of median frequency electromyography signal over time during the fatigability test of vastus medialis muscle; 6MWD = 6-minute walk distance.

Table 2. Health-related quality of life and functional status (disability) measures in SSc patients.

	Control group (n=20)	SSc group (n=20)	p-value
SF-36			
Physical functioning	95 (90–96.2)	50 (21.3–73.8)	0.0001
Physical role	100 (75–100)	25 (0–75)	0.007
Bodily pain	62 (51.7–79)	51 (40.3–74)	0.23
General health perception	62 (52–68.2)	57 (33–62)	0.23
Vitality	65 (55–76.2)	45 (27.5–63.8)	0.10
Social functioning	100 (78.1–100)	56.3 (37.5–87.5)	0.01
Emotional role	100 (91.7–100)	16.7 (0–91.7)	0.002
Mental health	68 (52–85)	62 (40–71)	0.17
SF-36 PCS	47 (45.7–52.8)	40.6 (28.6–46.1)	0.006
SF-36 MCS	50 (44–58.1)	40.6 (29.9–48.5)	0.03
HAQ-DI	0.03 (0–0.16)	0.75 (0.04–1.27)	0.007

Values are medians (interquartile range) or number (%). SF-36 = Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey; PCS = Physical component summary score; MCS = physical component summary score; HAQ-DI = Health Assessment Questionnaire Disability Index.

Table 3. Spearman's correlation coefficients between peripheral and respiratory muscles performance, functional capacity, and quality of life in SSc patients.

	RMS	MDF	Quadriceps strength	MIP	MEP
6MWD	0.054	0.116	0.719[‡]	0.072	0.298
SF-36 PCS	0.143	0.111	0.045	0.163	0.135
SF-36 MCS	-0.044	-0.056	-0.096	-0.010	0.046
HAQ-DI	-0.084	0.017	-0.622[†]	0.282	0.235

RMS = angle of the linear regression line obtained with the values of root mean square electromyography signal over time during fatigability test of vastus medialis muscle; MDF = angle of the linear regression line obtained with the values of median frequency electromyography signal over time during the fatigability test of vastus medialis muscle; MIP = maximal inspiratory pressure; MEP = maximal expiratory pressure; 6MWD = 6-minute walk distance; SF-36 = Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey; PCS = physical component summary score; MCS = mental component summary score; HAQ-DI = Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI). *p<0.05; †p<0.01; ‡p<0.001.

FIGURE LEGENDS

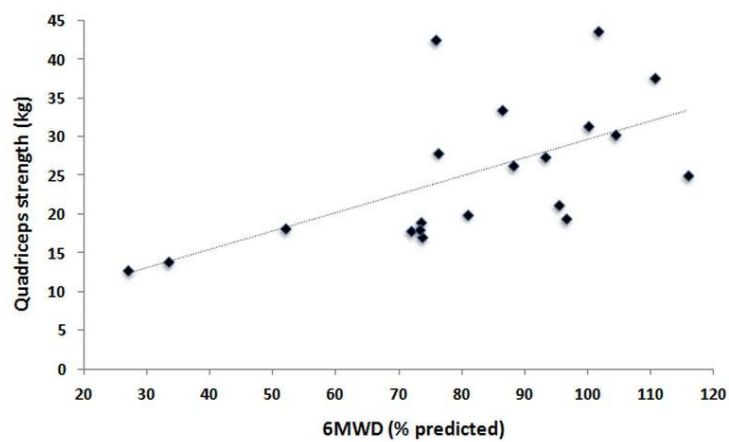


Figure 1. Relationship between quadriceps strength and the 6-min walk distance (6MWD) ($Rho=0.719$; $p=0.0004$).

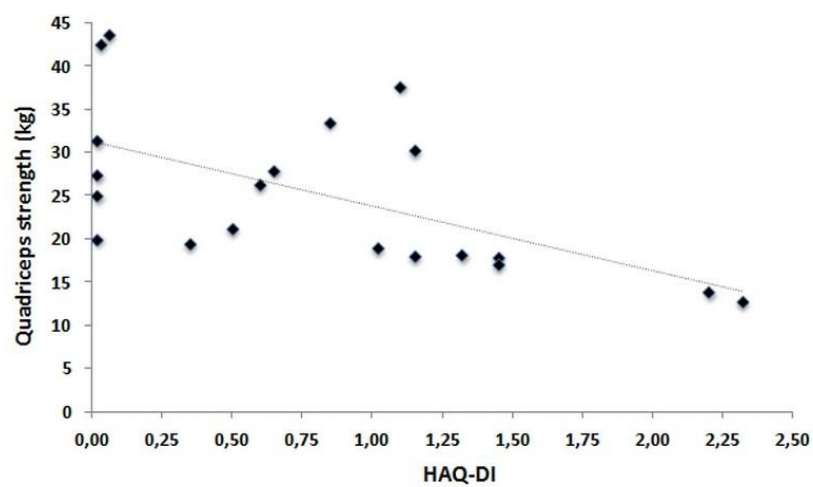


Figure 2. Relationship between quadriceps strength and the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) ($Rho=-0.622$; $p=0.003$).

9.3. MANUSCRITO 3- SUBMETIDO À GAIT & POSTURE.

Scleroderma: Assessment of posture and balance in a controlled study

Tatiana Rafaela de Lemos Lima ^a, Fernando Silva Guimarães ^{a,b}, Rafael Santos Neves ^a,

Sara Lucia Silveira de Menezes ^{a,b}, Agnaldo José Lopes ^{a,c,*}

^a Rehabilitation Sciences Master's Program, Augusto Motta University Center

^b Physical Therapy Department, Federal University of Rio de Janeiro

^c Postgraduate Programme in Medical Sciences, State University of Rio de Janeiro

*Corresponding author: Agnaldo José Lopes. Rua Araguaia, 1266, bloco 1/405, Freguesia, Jacarepaguá, 22745-271, Rio de Janeiro, RJ, Brazil. Phone: +55 21 21 2576

2030. E-mail: phel.lop@uol.com.br

E-mail address of each author

Tatiana Rafaela de Lemos Lima - tatiana_trll@hotmail.com

Fernando Silva Guimarães - fguimaraes_pg@yahoo.com.br

Rafael Santos Neves - rsneves.prof@gmail.com

Sara Lucia Silveira de Menezes - saraposgraduacao@yahoo.com.br

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

Acknowledgements

The authors wish to thank the Rio de Janeiro State Research Supporting Foundation (FAPERJ).

Word Count

2,856

Scleroderma: Assessment of posture and balance in a controlled study

Abstract

Systemic sclerosis (SS) is an autoimmune rheumatic disease that affects the skin, joints, muscles, gastrointestinal tract, kidneys, lungs and heart. It leads to significant physical limitations in patients, such as diffuse weakness, skin sclerosis, muscular atrophy and loss of joint function. This study aimed to assess posture and balance in SS patients and secondarily to verify correlations between such measurements and lung function. Thirty-one SS patients and a similar number of control subjects matched for age, gender, weight, height and body mass index underwent postural assessment using photogrammetry, balance measurement using the Berg Balance Scale (BBS) and stabilometry, and pulmonary function tests. When compared to healthy volunteers, the SS patients had postural deviations in hip angle ($P = 0.016$ in anterior view and $P = 0.049$ for the right side), horizontal alignment of the pelvis ($P = 0.002$ for the right side and $P = 0.004$ for the left side), vertical alignment of the trunk ($P = 0.033$ for the right side) and ankle angle ($P = 0.04$ for the right side). Postural balance was similar between the two groups as assessed by BBS and stabilometry. We observed significant correlations between balance measures and posture variables involving the knee and ankle, and between postural control and lung function (ratio between forced vital capacity and diffusing capacity for carbon monoxide). Our results suggest that posture and balance should be assessed for SS patients in clinical practice, as significant postural changes and compensations are needed to maintain balance.

Keywords: Scleroderma; Posture; Postural balance; Respiratory function tests

Highlights:

1. Scleroderma patients were assessed using photogrammetry and stabilometry.
2. Scleroderma patients have postural deviations due to changes in the hip.
3. Scleroderma patients show no significant changes in static balance.
4. There were significant correlations between balance and posture measures.
5. There were significant correlations between pulmonary diffusion and postural control.

1. Introduction

Scleroderma, also called systemic sclerosis (SS), is a rheumatic disease characterised by excessive collagen deposition and vascular changes in different organs and body systems [1]. There are important biological mechanisms involved in the aetiology and progression of SS that are not yet well established, although there is speculation about the influence on disease onset of the autoimmune system and genetic and environmental factors [1]. Epidemiological studies reveal an incidence of 0.3 to 2.8 cases per 100,000/year in European countries and a prevalence of 10 cases per 100,000 inhabitants [2]. SS develops across all age groups but is most common between 30 and 50 years of age and most often affects females, in more than 80% of cases, with no predilection for race [3].

SS usually presents with an insidious course and late diagnosis, and many patients already have several characteristic clinical manifestations of the disease when it is diagnosed. This condition can present itself very aggressively, with important repercussions on the skin, musculoskeletal system, gastrointestinal tract, kidneys and cardiopulmonary system that together contribute negatively to the quality of life of these patients. More than 80% of cases involve the osteomyoarticular system, with myositis, myopathy, calcification of joints and arthritis [4,5]. The systemic consequences of cutaneous and osteomyoarticular involvement may thus cause significant physical limitations in these patients, including diffuse weakness, muscular atrophy, skin sclerosis, loss of joint function and increased production of the enzyme creatine phosphokinase, which can lead to impairment of the functionality of various body segments and systemic muscular disorders [6].

Posture depends on the perfect harmony among the various segments of the body. It is therefore expected that when an individual has proper postural alignment, the

components of this system, such as muscles, ligaments, joints and fascia, will be in perfect balance [5]. The presence of an osteomyoarticular disorder or dysfunction may cause an exaggerated effort associated with a large burden on the entire system, which can cause postural changes [7,8]. In SS, the constant changes due to the chronicity of the disease and treatment side effects lead to important modifications of the osteomyoarticular system. It is therefore possible that posture is strongly influenced by the compensations generated and the joint changes, as well as limitations in movement caused by the stiffness that results from excessive deposition of collagen in the connective tissue [9].

Posture is closely associated with balance due to the many common actions linking the two systems. Balance is described as the ability to promote coordinated adjustments in response to instability. For this adjustment to be effective, there must be correct contribution of the centre of gravity (COG), centre of mass (COM) and centre of pressure (COP) on the surface areas in contact with the ground [8,10]. Moreover, the somatosensory, visual and vestibular systems must be preserved to maintain good balance. Considering the various dysfunctions observed in SS, it is believed that bodily balance may be compromised in these patients [9,11].

Investigations of postural control and balance in SS are of fundamental importance because they can support more appropriate rehabilitative interventions in the follow up of these patients. We hypothesised that sensorimotor stimulation may be impaired in these patients due to myoarticular changes and postural misalignments and therefore that balance control may also be compromised. This study therefore aimed to assess posture and balance in SS patients and secondarily to verify correlations between such measurements and lung function.

2. Methods

2.1. Subjects

A cross-sectional study conducted between April and August 2013 assessed 31 SS patients enrolled from the XXX, in the city of Rio de Janeiro, Brazil. Were included patients with a diagnosis of SS according to the American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism [12] and aged 18 years or over. Patients with neurological diseases, any disability that might interfere with locomotion, orthopaedic disorders or a history of orthopaedic surgery were excluded. All patients continued their regular treatment throughout the survey period. This study was approved by the Research Ethics Committee of the XXX, and all participants signed terms of free and informed consent.

2.2. Measurements

Postural assessment was performed by static photogrammetry in the XXX. For photographs, the participants were asked to remain static, and at their side, a plumb line with two Styrofoam balls was placed 1.20 m away for calibration of the photographs in the software. The camera was placed 163 cm above the floor and 3 m from the patients. The anatomical points were chosen based on previous studies using the same method [7,8,10]. These points were marked with Styrofoam balls with double-sided tape. Photographs were taken in the anterior, posterior and right and left lateral views and then transferred to a compatible PC and analysed using the Postural Assessment Software (PAS, FAPESP Incubator, SP, Brazil) [13]. The following angles were used for the PAS protocol: 1) anterior and posterior views: head - horizontal alignment (HHA) = angle between the right-left tragus and the horizontal; acromion - horizontal alignment (AHA) = angle between the right-left acromion and the horizontal; anterior-

superior iliac spine horizontal alignment (ASISHA) = angle between the right and left anterior-superior iliac spine; angle between the acromion and anterior-superior iliac spine alignment (AcASISA); right limb - frontal angle (RLFA) and left limb - frontal angle (LLFA) = angle between the greater trochanter with the lateral projection of the knee joint line and the lateral malleoli; difference between lower limbs (DBLL) = difference of the distance between right anterior-superior iliac spine and right medial malleoli from the distance between the left anterior-superior iliac spine and left medial malleoli; right hip - angle (RHA) and left hip - angle (LHA) = angle between the anterior-superior iliac spine-centre of the patella and the tibial tuberosity; scapula - T3 horizontal asymmetry (ST3HAs) = horizontal asymmetry of the scapula in relation to T3; right leg-heel angle (RLHA); and left leg-heel angle (LLHA); 2) right and left side views: head - horizontal alignment (HHA) = angle of the line between the tragus and inferior angle of the scapula with the horizontal; head - vertical alignment (HVA) = angle of the line between the tragus and acromion with the vertical; trunk - vertical alignment (TVA) = angle of the line between the acromion and greater trochanter with the vertical; hip - angle (HA) = angle of the line between the midpoint of the leg with the intermalleolar line with the bilateral calcaneal tendon; body - vertical alignment (BVA) = angle of the line between the acromion and lateral malleolus with the vertical; pelvis - horizontal alignment (PHA) = angle of the line between the anterior-superior iliac spine and the posterior-superior iliac spine with the horizontal; knee angle (KA) = angle of the line between the greater trochanter with the projection of the knee joint line with the lateral malleolus; and ankle angle (AA) = angle between the projection of the knee joint line with the lateral malleolus with the horizontal.

Functional balance was measured using the Berg Balance Scale (BBS), which was previously validated for the Brazilian population [14]. The BBS examines balance

by using different standardised positions and actions related to 14 daily life items. The items are scored according to the time that the body position can be maintained and the distance the arm is capable of reaching forward [14].

Participants performed stabilometry on an AccuSway force plate (Plus, AMTI, Watertown, MA, USA), and the data were analysed using the EBG Suite software, version 1.0. The platform was controlled by an internally connected computer in which oscillations were measured using pressure-sensitive stress gauges. This measurement produced an image formed by the oscillations of the subject on the platform, providing information about the position of the COP. All participants were assessed in two conditions: feet apart, eyes open (FAEO) and feet together, eyes closed (FTEC) (feet parallel and <1 cm apart). Participants were instructed to maintain a static position and keep as still as possible with their eyes focused on a target for 30 seconds. Regarding the centre of pressure (COP), the following stabilometric variables were calculated: medial-lateral standard derivation (X SD); anterior-posterior standard derivation (Y SD); medial-lateral range (X range); anterior-posterior range (Y range); length; rectangle area; elliptical area; and average velocity (V avg) [15,16].

Spirometry, diffusing capacity for carbon monoxide (DLco) and measurement of respiratory muscle strength were performed using the HD CPL model computerised system (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, USA). All tests followed the standards and interpretation of the American Thoracic Society (ATS). The Pereira and Neder equations were used to interpret pulmonary function parameters [17–19].

2.3. Statistical analyses

Sample homogeneity was verified using the Shapiro-Wilk test. Comparisons were performed using Student's *t* test. Pearson's correlation test was used to assess the

associations between variables. The results are expressed as the mean and standard deviation or frequency (percentage). Data analysis was performed using SPSS Statistics (IBM Corporation, Somers, NY, USA) software, version 22.0. The level of statistical significance was set at $P < 0.05$.

3. Results

A total of 40 outpatients were selected for inclusion in the study. Thirty-one patients met the inclusion criteria, while 9 patients were excluded for the following reasons: refusal to participate in the study ($n = 4$), physical disability impairing locomotion ($n = 4$) or a history of orthopaedic surgery ($n = 1$). Regarding lung function, 19 participants had reduced forced vital capacity (FVC), and 23 patients had decreased DLco. An FVC/DLco ratio > 1.6 was observed in 9 participants. Respiratory muscle strength was reduced in 29 participants.

The mean onset of disease symptoms was 7.12 ± 5.61 years. No participant had a previously diagnosed visual disturbance. The general characteristics of healthy individuals and SS patients are outlined in Table 1. There were no significant differences between the healthy volunteers and the SS patients for any of the anthropometric characteristics. There was also no significant difference between the groups of healthy volunteers and SS patients with regard to BBS (55.9 ± 0.52 vs. 55.5 ± 2.08 , respectively; $P = 0.34$).

In the anterior and posterior views, the only variable that showed a significant difference between healthy volunteers and SS patients was LHA ($P = 0.016$). In the lateral views, we observed significant differences in PHA ($P = 0.002$ for the right side and $P = 0.004$ for the left), TVA ($P = 0.033$ for the right side), AA ($P = 0.040$ for the

right side) and HA ($P = 0.049$ for the right side), with the largest postural deviations in the SS group. Table 2 shows the postural analysis values.

There were no significant differences between healthy subjects and SS patients on the force platform, as shown in Table 3. However, we observed significant correlations between the balance and posture variables in the SS group. These correlations were more frequent among variables involving the knee and the ankle, as shown in Table 4. We also assessed correlations between pulmonary function parameters and variables measured by PAS and stabilometry. The only two significant correlations were observed between FVC/DLco and HHA in the anterior view ($r = 0.38$; $P = 0.031$) and between FVC/DLco and length in the feet together, eyes closed trial ($r = 0.40$; $P = 0.026$).

4. Discussion

The main findings observed in this study were as follows: (1) compared to the controls, SS patients exhibited significant postural deviations, many of them arising from changes in the hip joint; (2) compared to the controls, SS patients did not exhibit significant changes in static balance assessed by stabilometry; (3) in SS patients, there were significant correlations between posture and balance measurements when knee and ankle strategies were involved; and (4) in SS patients, there were significant correlations between pulmonary diffusion and postural control. Thus far, there does not appear to be any prior study that has focused on posture and its correlations with balance and lung function in SS patients.

Postural assessment is widely used by physiotherapists to guide the postural rehabilitation approach in many conditions. In this study we used the PAS, which is an objective, friendly and reliable software to quantify the postural changes [13]. Our

results evidenced that, abnormalities in the hip joint contributed importantly to postural misalignment, with significant differences in relation to controls in several variables such as LHA, TVA, HA and PHA. Arslan Tas et al. [20] and Kilic et al. [21] pointed that the hip is one of the main joints compromised in SS patients. The hip is one of the largest and most stable joints in the body, with intrinsic stability due to its relatively rigid ball-concavity type configuration [22]. As the line of gravity of the upper body passes posterior to the pubic symphysis, stable upright support may be achieved without the hip stabilising muscular contraction effect [23]. We therefore think that joint changes, whether due to wear of the femoral head, acetabulum or iliac spines, can significantly impact posture in SS patients. Postural control requires complete interaction between the neural and musculoskeletal systems, which includes the biomechanical relationships among the various body segments. Thus, the morphology of the body may influence its motor response to a sensory stimulus due to levers forming in the standing position. In contrast to the study of Giacomini et al. [9], we did not observe significant differences in any of the variables analysed by stabilometry. We think that certain factors may explain, at least in part, the discrepancy in the observed results, including the higher age group in the group studied by Giacomini et al.; the different exclusion criteria used in the two studies; and the unequal number of patients with the diffuse form of the disease. It is worth mentioning that there was no significant difference in BBS scores in this study between healthy volunteers and SS patients (55.9 ± 0.52 for the control group vs. 55.5 ± 2.08 for the SS group; $P = 0.34$), which is consistent with the results obtained using the force platform.

The purpose of body alignment is to keep the body balanced to project the COG at the base of support [24]. Thus, balance in the standing position requires COG alignment to be exactly on the axis of the hip, knee and ankle joints [25,26]. In this

study, significant correlations between posture and balance were observed in variables involving the knee and ankle. These correlations were stronger when the mechanisms involved in maintaining balance were challenged to their maximum (feet together, eyes closed trial). Because SS patients have postural misalignments arising from abnormalities in the hip, we believe that stability is sought especially by compensatory strategies involving the knee and ankle. The knee provides passive stability by anterior alignment of the body weight vector, and the ankle acts as a structural support platform capable of withstanding multiple repetitive body weight loads [23,26]. Interestingly, Aydog et al. [27] have shown that due to musculoskeletal disorders, individuals with ankylosing spondylitis use knee and ankle strategies as compensatory adjustments to prevent falling when the COG is projected outside the support base.

Vascular damage is one of the major pathophysiological mechanisms of SS and can affect various organs and systems. In this context, one of the most serious complications of SS is pulmonary arterial hypertension (PAH), which is the most frequent cause of death in patients with this disease [28]. Some authors have shown that a FVC/DLco ratio > 1.6 is an important risk factor for PAH [28–30]. In this study, this ratio was the only parameter in the pulmonary function tests that showed a significant correlation with the posture and balance variables. We therefore think that the relationship between vascular abnormality and postural control can indicate a higher level of disease severity.

The strength of this study is that it is the first to consistently evaluate posture in SS patients using an accurate method with good reliability. Moreover, this study is the first to correlate posture with balance and lung function in this group of individuals. The results were compared with the results for a control group matched for age, gender, weight, height and body mass index. As in any other study, we must also note

limitations. First, the study is limited by the small sample size and by being cross-sectional, precluding cause-effect analysis. Second, we did not perform computed tomography of the thorax and echocardiography on these individuals, which could assist in assessing the impact of pulmonary involvement and PAH on postural control. Despite these limitations, our results can serve as a starting point for further clinical trials to assess the impact of rehabilitation strategies for these patients.

In conclusion, this study shows that SS patients have significant postural deviations, mainly due to abnormalities in the hip joint, but there are no significant changes in static balance. There is a relationship between posture and balance measurements brought about through the adoption of knee and ankle compensation strategies. Moreover, there is a relationship between vascular disease and postural control. Additional longitudinal studies are needed to assess postural control in SS, as it is possible that as the disease progresses, patients can no longer compensate for postural changes that lead to imbalance.

Conflict of Interest Statement

The authors declare that there is no conflict of interest.

References

1. Hunzelmann N. Systemic scleroderma. *Hautarzt* 2013;64:299–312.
2. Sticherling M. Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1: Pathogenesis, epidemiology, clinical findings. *Journal of the German Society of Dermatology* 2012;10:705–18.
3. Strollo D, Goldin J. Imaging lung disease in systemic sclerosis. *Current Rheumatology Reports* 2010;12:156–61.
4. Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, Pagnoux C, Allanore Y, Launay D, et al. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scandinavian Journal of Rheumatology* 2010;39:498–505.
5. Lima TRL, Guimarães FS, Silva LA, Silva DPG, Menezes SLS, Lopes AJ. Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function in patients with systemic sclerosis. *Journal of Bodywork and Movement Therapies*; in press.
6. Schade L, Paiva Edos S, Müller Cde S. Skeletal and cardiac muscles involvement in systemic sclerosis. *Revista Brasileira de Reumatologia* 2011;51:309–13.
7. Almeida VP, FS Guimarães, VJR Moço, SLS Menezes, TT Mafort, AJ Lopes. Correlation between pulmonary function, posture, and body composition in patients with asthma. *Revista Portuguesa de Pneumologia* 2013;19:204–10.
8. Lopes AJ, da Silva DP, Kasuki L, Gadelha MR, Camilo GB, Guimarães FS. Posture and balance control in patients with acromegaly: results of a cross-sectional study. *Gait & Posture* 2014;40:154–9.

9. Giacomini PG, Zoli A, Ferraro S, Raffaldi AV, Bartolozzi F, Di Girolamo S. Evaluation of abnormalities of orthostatic postural control in systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2005;23:297–302.
10. Penafortes JT, Guimarães FS, Moço VJ, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Revista Portuguesa de Pneumologia* 2013;19:1–6.
11. Johnson MB, Van Emmerik REA. Effect of head orientation on postural control during upright stance and forward lean. *Motor Control* 2012;16:81–93.
12. 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. *Arthritis and Rheumatism* 2013;65:2737–47.
13. Ferreira EAG, Duarte M, Maldonado EP, Burke TN, Marques AP. Postural assessment software (PAS/SAPO): validation and reliability. *Clinics* 2010;65:675–81.
14. Miyamoto ST, Lombardi Junior I, Berg KO, Ramos LR, Natour J. Brazilian Version of Berg Balance scale. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research* 2004;37:1411–21.
15. Martinelli AR, Purga MO, Mantovani AM, Camargo MR, Rosell AA, Prado CE, et al. Analysis of lower limb alignment in overweight children. *Revista Brasileira de Cineantropometria e Desempenho Humano* 2011;13:124–30.
16. Saad KR, Colombo AS, Ribeiro AP, João SM. Reliability of photogrammetry in the evaluation of the postural aspects of individuals with structural scoliosis. *Journal of Bodywork and Movement Therapies* 2012;16:210–6.

17. Pereira CAC, Sato T, Rodrigues SC. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* 2007;33:397–406.
18. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research* 1999;32:719–27.
19. Neder JA, Andreoni S, Peres C, Nery LE. Reference values for lung function tests. III. Carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). *Brazilian Journal of Medical and Biological Research* 1999;32:729–37.
20. Arslan Tas D, Yıldız F, Sakallı H, Kelle B, Ballı T, Erken E. Sacroiliac joint involvement in systemic sclerosis. *International Journal of Rheumatic Diseases* 2014 (doi: 10.1111/1756-185X.12379). [Epub ahead of print]
21. Kilic G, Kilic E, Akgul O, Ozgocmen S. Decreased femoral cartilage thickness in patients with systemic sclerosis. *The American Journal of the Medical Sciences* 2014;347:382–6.
22. Horak Z, Kubovy P, Stupka M, Horakova J. Biomechanical factors influencing the beginning and development of osteoarthritis in the hip joint. *Wiener Medizinische Wochenschrift* 2011;161:486–92.
23. Nordin M, Frankel VH. *Basic biomechanics of the musculoskeletal system*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
24. Danis CG, Krebs DE, Gill-Body KM, Sahrman S. Relationship between standing posture and stability. *Physical Therapy* 1998;78:502–17.
25. Runge CF, Shupert CL, Horak FB, Zajac FE. Ankle and hip postural strategies defined by joint torques. *Gait & Posture* 1999;10:161–70.
26. Perry J, Burnfield J. *Gait analysis: normal and pathological function*. 2nd ed. 2010 Thorofare, NJ: Slack; 2010.

27. Aydog E, Depedibi R, Bal A, Eksioglu E, Unlü E, Cakci A. Dynamic postural balance in ankylosing spondylitis patients. *Rheumatology* 2006;45:445–8.
28. Hsu VM, Chung L, Hummers LK, Wigley F, Simms R, Bolster M, et al. Development of pulmonary hypertension in a high-risk population with systemic sclerosis in the Pulmonary Hypertension Assessment and Recognition of Outcomes in Scleroderma (PHAROS) cohort study. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2014;44:55–62.
29. Khanna D, Gladue H, Channick R, Chung L, Distler O, Furst DE, et al. Recommendations for screening and detection of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension. *Arthritis and Rheumatism* 2013;65:3194–201.
30. Sivova N, Launay D, Wémeau-Stervinou L, De Groote P, Remy-Jardin M, Denis G, et al. Relevance of partitioning DLCO to detect pulmonary hypertension in systemic sclerosis. *PLoS One* 2013;8(10):e78001.

TABLES

Table 1 General characteristics of healthy individuals and systemic sclerosis patients

Parameter	Healthy individuals (n = 31)	Systemic sclerosis patients (n = 31)	P-value
Demographic data			
Age (years)	45.2 ± 13.7	47.5 ± 14.0	0.224
Sex (female)	27 (87)	27 (87)	-
Weight (kg)	66.0 ± 8.97	60.6 ± 13.2	0.073
Height (cm)	160.3 ± 6.91	156.9 ± 7.37	0.071
BMI (kg/m ²)	25.8 ± 3.84	24.6 ± 5.25	0.336
Disease data			
Diffuse disease	-	20 (64.5)	-
Raynaud's phenomenon	-	29 (93.5)	
Interstitial lung disease	-	19 (61.3)	
Arthralgia	-	27 (87.1)	-
Arterial hypertension	-	11 (35.5)	-

Lung function			
FVC (% predicted)	-	75.1 ± 19.6	-
DLco (% predicted)	-	63 ± 24.6	-
FVC/DLco (%)	-	1.31 ± 0.44	-
MIP (%)	-	56 ± 17.7	-
MEP (%)	-	43 ± 14.2	-

Data represent mean ± SD or number (%). BMI = Body mass index. FVC = Forced vital capacity. DLco = Diffusing capacity for carbon monoxide. MIP: Maximal inspiratory pressure. MEP = Maximal expiratory pressure.

Table 2 Values of postural assessment software in systemic sclerosis patients

Variable	Anterior and posterior views					
	Healthy volunteers		Systemic sclerosis patients		P-value	
HHA (°)	0.84 ± 3.87		1.39 ± 3.07		0.537	
AHA (°)	0.60 ± 1.97		0.27 ± 2.06		0.524	
ASISHA (°)	0.16 ± 2.05		0.92 ± 2.41		0.187	
AcASISA (°)	1.47 ± 2.30		0.96 ± 2.02		0.364	
RLFA (°)	-1.28 ± 4.45		-1.57 ± 3.43		0.775	
LLFA (°)	-2.77 ± 4.67		-2.12 ± 3.65		0.547	
DBLL (°)	-0.63 ± 7.21		-0.51 ± 6.44		0.945	
RHA (°)	27.6 ± 16.13		28.2 ± 11.08		0.868	
LHA (°)	22.3 ± 12.97		29.9 ± 10.4		0.016	
ST3HAs (cm)	8.61 ± 21.26		2.91 ± 17.10		0.249	
RLHA (°)	3.01 ± 7.22		0.25 ± 8.91		0.187	
LLHA (°)	3.19 ± 8.79		-0.26 ± 8.38		0.119	
	Right side view			Left side view		
	Healthy volunteers	Systemic sclerosis patients	P-value	Healthy volunteers	Systemic sclerosis patients	P-value
HHA (°)	43.64 ± 7.87	45.09 ± 6.65	0.437	44.21 ± 7.44	45.48 ± 6.18	0.470
HVA (°)	19.48 ± 11.11	20.68 ± 13.10	0.699	18.78 ± 12.40	22.36 ± 11.43	0.242

TVA (°)	-5.32 ± 4.58	-7.48 ± 3.08	0.033	-4.93 ± 4.11	-6.12 ± 3.42	0.221
HA (°)	-11.09 ± 7.46	-14.8 ± 3.67	0.049	-10.47 ± 5.57	-11.47 ± 5.53	0.484
BVA (°)	1.01 ± 1.73	0.91 ± 1.53	0.805	1.14 ± 1.65	0.95 ± 1.45	0.633
PHA (°)	-14.96 ± 8.00	-9.42 ± 5.26	0.002	-15.10 ± 7.49	-9.73 ± 6.47	0.004
KA (°)	-1.93 ± 6.72	-0.84 ± 4.66	0.458	-1.41 ± 6.13	-0.54 ± 4.55	0.530
AA (°)	86.16 ± 4.11	84.27 ± 2.83	0.040	85.90 ± 4.13	84.89 ± 2.44	0.245

Data represent means ± SD. HHA = Head - horizontal alignment. AHA = Acromion - horizontal alignment. ASISHA = Anterior-superior iliac spine horizontal alignment. AcASISA = angle between the acromion and anterior-superior iliac spine alignment. RLFA = Right limb - frontal angle. LLFA = Left limb - frontal angle. DBLL = difference between lower limbs. RHA = Right hip - angle. LHA = Left hip - angle. ST3Has = Scapula - T3 horizontal asymmetry. RLHA = Right leg-heel angle. LLHA = Left leg-heel angle. HVA = Head - vertical alignment. TVA = Trunk - vertical alignment. HA = Hip - angle. BVA = body - vertical alignment. PHA = Pelvis - horizontal alignment. KA = Knee angle. AA = Ankle angle.

Table 3 Stabilometry values in systemic sclerosis patients

	Feet apart, eyes open			Feet together, eyes closed		
Variable	Healthy volunteers	Systemic sclerosis patients	<i>P</i> -value	Healthy volunteers	Systemic sclerosis patients	<i>P</i> -value
X SD (cm)	0.08 ± 0.07	0.06 ± 0.02	0.367	0.26 ± 0.08	0.30 ± 0.11	0.208
Y SD (cm)	0.26 ± 0.12	0.25 ± 0.11	0.670	0.47 ± 0.19	0.43 ± 0.18	0.511
X range (cm)	0.44 ± 0.36	0.36 ± 0.11	0.255	1.33 ± 0.42	1.53 ± 0.56	0.127
Y range (cm)	1.28 ± 0.57	1.29 ± 0.64	0.962	2.31 ± 0.84	2.16 ± 0.85	0.495
Length (cm)	13.5 ± 6.54	13.3 ± 6.73	0.934	29.7 ± 12.7	29.9 ± 13.6	0.945
Rectangle area (cm ²)	0.72 ± 1.17	0.51 ± 0.40	0.335	3.19 ± 1.96	3.55 ± 2.33	0.505
Elliptical area (cm ²)	0.28 ± 0.56	0.17 ± 0.16	0.339	1.50 ± 1.02	1.41 ± 1.03	0.726
V avg (cm/s)	0.44 ± 0.21	0.46 ± 0.22	0.764	1.02 ± 0.38	1.05 ± 0.45	0.805

Data represent mean ± SD. X SD = Medial-lateral standard derivation. Y SD = Anterior-posterior standard derivation. X range = Medial-lateral range. Y range = Anterior-posterior range. V avg = Average velocity.

Table 4 Correlation between postural assessment measurements and stabilometric values in systemic sclerosis patients (Pearson's correlation test showing only statistically significant correlations)

	Feet apart, eyes open				Feet together, eyes closed			
Variable	r		P-value		r		P-value	
Y SD x RLHA	0.36		0.041		0.42		0.016	
Y range x RLHA	-				0.46		0.005	
Rectangle area x RLHA	-				0.43		0.014	
Elliptical area x RLHA	-				0.39		0.027	
	Right side		Left side		Right side		Left side	
	R	P- value	R	P- value	r	P- value	r	P- value
Y SD x KA	-	-	0.36	0.042	-		-	
Length x HHA	-		-		-0.42	0.015	-	
Length x KA	-		-		-		0.40	0.025
Rectangle area x KA	-		-		-		0.35	0.040
V avg x HHA	-		-		-0.37	0.040	-	
V avg x BVA	-0.38	0.034	-		-0.38	0.035	-	
V avg x HA	-		-		-		0.37	0.040
V avg x KA	-		-		-		0.47	0.002

Y SD = Anterior-posterior standard derivation. RLHA = Right leg-heel angle. Y range = Anterior-posterior range. KA = Knee angle. V avg = Average velocity. HHA = Head - horizontal alignment. BVA = body - vertical alignment. HA = Hip - angle.

9.4. TRABALHO ACEITO PARA APRESENTAÇÃO EM PÔSTER - SUBMETIDO AO XVII SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E FISIOTERAPIA EM TERAPIA INTENSIVA.



CORRELAÇÃO ENTRE CAPACIDADE FUNCIONAL, FUNÇÃO PULMONAR E COMPOSIÇÃO CORPORAL EM PORTADORES DE ESCLERODERMIA

Autores: Tatiana Rafaela De Lemos Lima¹; Fernando Silva Guimarães¹; Evelyn Mendes Walchan¹; Rafael Santos Neves¹; Natália De Araujo Ferreira¹; Leilson Araujo Da Silva¹; Thaís Leal Martins De Sousa¹; Agnaldo José Lopes^{1,2}

1. Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM

2. Hospital Universitário Pedro Ernesto – HUPE/UERJ



Figura 1: Teste de função pulmonar. - Espirometria



Figura 2: Equipamento de função pulmonar: HD CPL nSpire Health

Introdução: A esclerose sistêmica (ES) é uma doença reumática que se caracteriza pelo excesso de deposição do colágeno em diferentes tecidos do corpo. Nela, há formação de um tecido fibrótico que poderá levar a anormalidades na derme, alterações vasculares e lesões escleróticas em órgãos internos¹. Os sistemas mais acometidos englobam: pulmonar, osteomioarticular e cardíaco. O comprometimento pulmonar é esperado em quase todos os indivíduos, sendo responsável por 60% das mortes². A redução da capacidade de difusão ao CO (DLco) é o índice considerado atualmente o principal preditor de deterioração da função pulmonar nesses doentes. No sistema osteomioarticular, o acometimento é superior a 80%, podendo levar a importantes limitações físicas tais como fraqueza muscular difusa, dor e perda de função articular³. Esses pacientes possuem alto risco de desenvolver intolerância ao exercício devido ao comprometimento do sistema músculo esquelético, distúrbio ventilatório restritivo e alterações vasculares. Portadores de esclerodermia possuem significativas alterações do trato gastrointestinal que, por conseguinte, levam a várias anormalidades e prejuízos nutricionais como má absorção de gorduras, ácidos biliares e perda de nutrientes⁴.

Objetivo: Correlacionar os dados de capacidade funcional avaliada pela distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos (TC6'), função pulmonar (analisada pela espirometria, DLco e força muscular respiratória) e composição corporal medida pela bioimpedância elétrica em pacientes com ES.



Figura 3: Avaliação da composição corporal por bioimpedância elétrica.

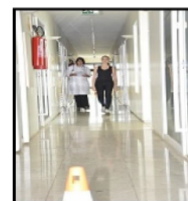


Figura 4: Teste de caminhada dos seis minutos.

Métodos: Foi realizado um estudo transversal com análise quantitativa dos dados amostrais de 23 portadores de ES. Foram incluídos pacientes com diagnóstico de ES segundo o *American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism*⁵ e idade ≥ 18 anos. Os pacientes foram submetidos aos testes de função pulmonar (através do espirometro), sendo analisada a capacidade vital forçada (CVF), DLco e força muscular inspiratória (PImax) e expiratória (PEmax). Foram utilizadas as equações de Pereira⁶ e Neder⁷ para interpretar os parâmetros de função pulmonar. Todos os testes de função pulmonar e o teste de caminhada de seis minutos seguiram as recomendações da *American Thoracic Society* (ATS)⁸. Já a composição corporal foi analisada através de bioimpedância elétrica, nesta última, foi avaliada a massa livre de gordura (MLG). Também foi avaliado o índice de massa corporal (IMC). Como todas as variáveis apresentaram distribuição não normal, os dados foram analisados através do teste de correlação de Spearman. As associações foram consideradas significativas quando $P < 0,05$.

Resultados: A mediana da idade foi de 53 (35,3–62,8) anos, sendo 22 pacientes do sexo feminino. A mediana da duração da doença foi de 5 (3–13,3) anos, sendo que 13 apresentavam a forma limitada da doença e 10 a forma difusa. Mais de 80 % dos pacientes apresentavam artralgias, enquanto queixas clínicas compatíveis com doença gastrointestinal foram observadas em 34%. Houve correlação significativa entre as variáveis de função pulmonar e capacidade funcional: DLco e DC6' ($r = 0,53$; $p = 0,001$). Já as variáveis de PEmax e MLG ($r = 0,44$; $p = 0,07$), PEmax e IMC ($r = 0,44$; $p = 0,07$), CVF e MLG ($r = 0,46$; $p = 0,06$) também se mostraram bem próximas da significância.

Conclusão: Em pacientes com ES a função pulmonar é o principal determinante da distância medida pelo TC6' e os dados de composição corporal podem auxiliar nas informações referentes à gravidade da doença. Embora a natureza dos nossos resultados requer uma investigação mais aprofundada, nossos dados sugerem que os parâmetros de função pulmonar e composição corporal são fundamentais para o acompanhamento desses pacientes na prática clínica no que diz respeito a capacidade funcional.

Tabela 1: Correlação entre os dados de função pulmonar, composição corporal (BIA) e capacidade funcional (TC6').

	% Dist Gibbons	MLG	IMC
CVF (%pred)	0,34 0,10	0,46 0,06	-0,05 0,80
DLco (%pred)	0,53 0,00	0,19 0,46	-0,01 0,96
PImax (%pred)	-0,06 0,77	0,29 0,24	0,14 0,49
PEmax (%pred)	0,14 0,51	0,44 0,07	0,44 0,07

O 1º número corresponde ao valor de r: índice de correlação, e o segundo ao valor de p: nível de significância $p < 0,05$; %Gibbons: % predito de Gibbons para distância do teste da caminhada de 6 minutos; MLG: massa livre de gordura; IMC: índice de massa corporal; CVF: capacidade vital forçada; PImax: pressão inspiratória máxima; PEmax: pressão expiratória máxima; DLco: capacidade de difusão ao monóxido de carbono.

REFERÊNCIAS:

- Chizzolini C, Brembilla NC, Montanari E, Truchetet ME. Fibrosis and immune dysregulation in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2011; 10(5):276-281.
- Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T, Brown KK, Raghu G. Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev* 2013; 22(127): 6-19.
- Hunzelmann N. Systemic scleroderma. *Hautarzt* 2013; 64: 299-312.
- Harrison E, Herrick AL, McLaughlin JT, Lal S. Malnutrition in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51(10):1747-1756.
- Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, Matucci-Cerinic M, Naden RP, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 2013; 65:2737-2747.
- Pereira CAC, Sato T, Rodrigues SC. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *J Bras Pneumol* 2007; 33:397-406.
- Neder JA, Andreoni S, Leraio MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res* 1999; 32:719-727.
- 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; 166:111-117.

Financiamento: CAPES PROSUD



Endereço eletrônico: tatiana_trll@hotmail.com

10. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Um dos principais achados do presente estudo foi que pacientes com ES possuem significativas disfunções articulares que repercutem diretamente no desempenho funcional. As disfunções mais evidentes foram a redução no arco de movimento avaliado pela goniometria quando comparado com os valores previstos, principalmente na articulação tibiotársica em plantiflexão, dorsiflexão e eversão, enquanto que, no quadril, também foi evidenciada redução no arco de movimentos na adução e extensão. Estas anormalidades possuem ligação com quadros algicos, que são um dos principais influenciadores do desempenho no TC6’.

Além de ser encontrada também reduzida força muscular periférica e maior fatigabilidade da musculatura de quadríceps quando comparados com controles saudáveis, também observamos que há relação do déficit de força/endurance do quadríceps com os dados de composição corporal, função pulmonar, capacidade funcional e qualidade de vida. Isto implica em importante impacto nas AVDs de pacientes com ES.

Este estudo também mostrou que pacientes com ES apresentam desvios posturais significativos, principalmente direcionados às anormalidades no alinhamento do quadril. Também observamos correlações entre as medidas de postura e equilíbrio estático, no qual foram evidenciadas estratégias de compensação nas articulações do joelho e tornozelo. Outro achado interessante foi que a doença vascular associada à ES tem influência direta sobre o controle postural, evidenciado pelas correlações significativas entre a capacidade de difusão pulmonar e a avaliação postural.

Assim, pacientes com ES são candidatos à reabilitação funcional. Isto se justifica pelas disfunções encontradas, as quais foram associadas com fatores envolvidos na fisiopatologia da doença.

11. APÊNDICES

APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PESQUISA

(Resolução nº466, de 10 de dezembro de 2012. Conselho Nacional de Saúde)

O senhor (a) está sendo convidado (a) a participar de um estudo denominado **“Avaliação da função pulmonar, capacidade funcional, equilíbrio e postura em pacientes com esclerodermia”**, nos quais os objetivos são: avaliar a postura, equilíbrio, capacidade funcional e função pulmonar e relacioná-los entre si. Este estudo justifica-se, pois se trata de uma doença sistêmica e existem repercussões no que diz respeito ao aspecto funcional que ainda não estão claras, por isso há necessidade de uma avaliação mais completa para melhor abordagem terapêutica do fisioterapeuta e de outros profissionais da área da saúde.

Sua participação no referido estudo é a de submeter-se à avaliação postural onde serão colocadas bolinhas de isopor no seu corpo e serão realizadas fotografias, na avaliação do equilíbrio você deverá ficar de pé sobre uma plataforma, será realizado testes físicos para avaliar seu esforço, onde você terá que caminhar em um corredor e sentado fazer força com uma perna. Para avaliar sua capacidade respiratória você terá que respirar em um equipamento e soprar forte. Em todos os exames citados anteriormente haverá a presença de um médico ou um fisioterapeuta para prestar qualquer suporte que você precisar. Além dos exames, o senhor (a) terá que responder a questionários apresentados pelo pesquisador.

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

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

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.

Em qualquer etapa do estudo você poderá ter acesso ao profissional responsável (Tatiana Rafaela de Lemos Lima) que pode ser encontrada nos telefones (21) 99555-5183 ou (21) 3317-5607. Se tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP): Praça das Nações, nº 34 - Bonsucesso, Rio de Janeiro – RJ, Tel.: (21) 3882-9797 ramal: 1015, e-mail: comitedeetica@unisiam.edu.br. É assegurada a assistência durante toda pesquisa, bem como a garantia do seu livre acesso a todas as informações e esclarecimentos adicionais sobre o estudo e suas consequências.

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

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

Rio de Janeiro, ____ de _____ de _____

Nome e assinatura do paciente ou seu responsável legal

Nome e assinatura do responsável por obter o consentimento

Testemunha

Testemunha

APÊNDICE B - AVALIAÇÃO INICIAL

Nº _____

Data: ____/____/____

Nome: _____

Estado Civil: _____ Bairro: _____

Telefones:(res) _____ (cel) _____

Profissão/ Atividade atual: _____

Idade: _____ anos Peso: _____ Kg Altura: _____ cm

Fumante: () SIM () NÃO Diabetes: () SIM () NÃO

Início dos sintomas: _____

Classificação da doença: ES Difusa () ES Limitada ()**Estado da doença:** Sintomático () Assintomático () Pontuação: _____

Hipertensão Arterial Sistêmica () SIM () NÃO

Faz tratamento fisioterapêutico: () SIM () NÃO

Frequência: _____

Sente alguma dor no corpo: () SIM () NÃO

Onde: _____

Doença cardíaca: () SIM () NÃO

Qual: _____

Doença ortopédica: () SIM () NÃO

Onde: _____

Medicamentos em uso: _____

_____**ESCALAS:**

1. MRC: _____
2. HAQ: _____
3. BERG: _____
4. SF-36: _____
5. IPAQ: _____

EXAMES**BIOIMPEDÂNCIA (UNISUAM)**

% Massa magra: _____ % massa gorda: _____ % total: _____
 Resistência: _____ Reatância: _____

AVALIAÇÃO MUSCULAR PERIFÉRICA (UNISUAM)

Força máxima: _____ 1° Slope _____ 2° Slope _____

ARQUIVOS DO COMPUTADOR: (UNISUAM)

1. SAPO: _____
2. ESTABILOMETRIA: _____
3. OSCILOMETRIA: _____

GONIOMETRIA:

	Direito	Esquerdo
Art. Coxofemoral Abdução		
Art. Coxofemoral Adução		
Art. Coxofemoral Flexão		
Art. Coxofemoral Extensão		
Art. Joelho Flexão		
Art. Joelho Extensão		
Art. Joelho Rotação medial		
Art. Joelho Rotação lateral		
Art. Tibiotársica Planti-flexão		
Art. Tibiotársica Dorsi-flexão		
Art. Tibiotársica Inversão		
Art. Tibiotársica Eversão		

PFR: (HUPE)

1. ESPIROMETRIA: _____
2. DIFUSÃO DE CO: _____
3. PLETISMOGRAFIA: _____
4. PImáx e PEmáx: _____

TC6M (UNISUAM)**1° Teste - Distância percorrida**_____

FC: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

Spo2: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

Borg: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

PA: Antes:_____ final:_____

2° Teste - Distância percorrida_____

FC: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

Spo2: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

Borg: Antes:_____ 3º min:_____ final:_____

PA: Antes:_____ final:_____

OBSERVAÇÕES:

APÊNDICE C – CARTA DE SUBMISSÃO DOS ARTIGOS

CARTA DE PUBLICAÇÃO DO 1º ARTIGO – JOURNAL OF BODYWORK & MOVEMENT THERAPIES

From: Elsevier - Article Status <Article_Status@elsevier.com>

Date: 2014/1/20

Subject: Article tracking [YJBMT_1095] - Online publication complete

To: phel.lop@uol.com.br

Please note this is a system generated email from an unmanned mailbox.

If you have any queries we really want to hear from
you via our 24/7 support at <http://help.elsevier.com>

Article title: Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function
in patients with systemic sclerosis

Reference: YJBMT1095

Journal title: Journal of Bodywork & Movement Therapies

Corresponding author: Dr. Agnaldo José Lopes

First author: Dr. Tatiana Rafaela de Lemos Lima

Online publication complete: 20-JAN-2014

DOI information: 10.1016/j.jbmt.2014.01.002

Dear Dr. José Lopes,

We are pleased to inform you that the final corrections to your proofs have been made.
Further corrections are no longer possible. Your article is now published online at:

<http://authors.elsevier.com/sd/article/S1360859214000035>

Please note that access to the full text of this article will depend on your personal or
institutional entitlements.

This article can already be cited using the year of online availability and the DOI as follows:

Author(s), Article Title, Journal (Year), DOI.

You will be automatically notified by e-mail once the full bibliographic details are available.

To track the progress of your article via our article tracking service please visit <http://authors.elsevier.com/MyHome.html>.

Yours sincerely,
Elsevier Author Support

CARTA DE SUBMISSÃO DO 2º MANUSCRITO – BRAZILIAN JOURNAL OF PHYSICAL THERAPY

From: <rbfisio-se@ufscar.br>

Date: 2014-06-07 19:29 GMT-03:00

Subject: Brazilian Journal of Physical Therapy - Manuscript ID RBFIS-2014-0212

To: agnaldolopes.uerj@gmail.com

Cc: tatiana_trll@hotmail.com, fguimaraes_pg@yahoo.com.br, maranegreiros@yahoo.com.br, thai_slealms@gmail.com, saraposgraduacao@yahoo.com.br, agnaldolopes.uerj@gmail.com

07-Jun-2014

Dear Prof. Lopes:

Your manuscript entitled "RELATIONSHIP BETWEEN PERIPHERAL MUSCLE STRENGTH, NUTRITIONAL STATUS, AND FUNCTIONAL CAPACITY IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS" has been successfully submitted online and is presently being given full consideration for publication in the Brazilian Journal of Physical Therapy.

Your manuscript ID is RBFIS-2014-0212.

Please mention the above manuscript ID in all future correspondence or when calling the office for questions. If there are any changes in your street address or e-mail address, please log in to ScholarOne Manuscripts at <http://mc04.manuscriptcentral.com/rbfis-scielo> and edit your user information as appropriate.

You can also view the status of your manuscript at any time by checking your Author Center after logging in to <http://mc04.manuscriptcentral.com/rbfis-scielo>.

Thank you for submitting your manuscript to the Brazilian Journal of Physical Therapy.

Sincerely,

Brazilian Journal of Physical Therapy Editorial Office

CARTA DE SUBMISSÃO 3º MANUSCRITO – GAIT & POSTURE

From: **Gait & Posture** <P.Gait@elsevier.com>

Date: 2014-08-20 9:05 GMT-03:00

Subject: Submission Confirmation

To: agnaldolopes.uerj@gmail.com

Dear Dr. LOPES,

Your submission entitled "Scleroderma: Assessment of posture and balance in a controlled study" has been received by Gait and Posture

You may check on the progress of your paper by logging on to the Elsevier Editorial System as an author. The URL is <http://ees.elsevier.com/gaipos/>.

If you need to retrieve password details, please go to: http://ees.elsevier.com/GAIPOS/automail_query.asp

Your manuscript will be given a reference number once an Editor has been assigned.

Thank you for submitting your work to this journal.

Yours sincerely,

Elsevier Editorial System

Gait and Posture

For further assistance, please visit our customer support site
at <http://help.elsevier.com/app/answers/list/p/7923>

Here you can search for solutions on a range of topics, find answers to frequently asked questions and learn more about EES via interactive tutorials. You will also find our 24/7 support contact details should you need any further assistance from one of our customer support representatives.

12. ANEXOS

ANEXO 1 – QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA SF-36

VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode anima-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você	1	2	3	4	5	6

tem se sentido com muita energia?						
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

ANEXO 2 - HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ)

HAQ

Por favor, marque com um X a resposta que melhor descreve sua capacidade habitual
DURANTE A SEMANA PASSADA:

Categorias	Atividade	Sem dificuldade	Pouca dificuldade	Muita dificuldade	Não consegue
1	1. Vestir-se (inclusive abotoar a camisa e amarrar os sapatos)				
	2. Lavar a cabeça e os cabelos				
2	3. Levantar-se de maneira reta de uma cadeira com encosto e sem os braços				
	4. Deitar-se e levantar-se da cama				
3	5. Cortar pedaços de carne				
	6. Levar até a boca um copo ou xícara cheios				
	7. Abrir uma caixa de leite comum				
4	8. Caminhar em lugares planos				
	9. Subir 5 degraus de escada				
5	10. Lavar e secar o corpo após o banho				
	11. Tomar banho de banheira ou agachar-se				
	12. Sentar-se e levantar-se de um vaso sanitário				
6	13. Levantar os braços e pegar um objeto de mais ou menos 2,5 quilos posicionado acima da cabeça				
	14. Curvar-se para pegar roupas no chão				
7	15. Abrir as portas de um carro				
	16. Abrir potes ou vidros que já tenham sido abertos				
	17. Abrir e fechar torneiras				
8	18. Fazer compras ou ir ao banco				
	19. Entrar e sair de um carro				
	20. Fazer tarefas como varrer ou cuidar do jardim				

ANEXO 3 – QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA (IPAQ – VERSÃO 6)

QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA IPAQ
(INTERNATIONAL PHYSICAL ACTIVITY QUESTIONNAIRE – IPAQ).
QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA.

Nome: _____ Data: ____/____/____

Idade : ____ Sexo: F () M () Você trabalha de forma remunerada: () Sim () Não.

Quantos anos completos você estudou: _____

De forma geral sua saúde está: () Excelente () Muito boa () Boa () Regular () Ruim

Nós estamos interessados em saber que tipos de atividade física as pessoas fazem como parte do seu dia a dia. Este projeto faz parte de um grande estudo que está sendo feito em diferentes países ao redor do mundo. Suas respostas nos ajudarão a entender que tão ativos nós somos em relação à pessoas de outros países. As perguntas estão relacionadas ao tempo que você gasta fazendo atividade física em uma semana ultima semana. As perguntas incluem as atividades que você faz no trabalho, para ir de um lugar a outro, por lazer, por esporte, por exercício ou como parte das suas atividades em casa ou no jardim. Suas respostas são MUITO importantes. Por favor, responda cada questão mesmo que considere que não seja ativo.

Obrigado pela sua participação!

Para responder as questões lembre que:

- ☐ Atividades físicas VIGOROSAS são aquelas que precisam de um grande esforço físico e que fazem respirar MUITO mais forte que o normal
- ☐ Atividades físicas MODERADAS são aquelas que precisam de algum esforço físico e que fazem respirar UM POUCO mais forte que o normal

SEÇÃO 1- ATIVIDADE FÍSICA NO TRABALHO

Esta seção inclui as atividades que você faz no seu serviço, que incluem trabalho remunerado ou voluntário, as atividades na escola ou faculdade e outro tipo de trabalho não remunerado fora da sua casa. NÃO incluir trabalho não remunerado que você faz na sua casa como tarefas domésticas, cuidar do jardim e da casa ou tomar conta da sua família. Estas serão incluídas na seção 3.

1a. Atualmente você trabalha ou faz trabalho voluntário fora de sua casa?

() Sim () Não – Caso você responda não Vá para seção 2: Transporte

As próximas questões são em relação a toda a atividade física que você fez na ultima semana como parte do seu trabalho remunerado ou não remunerado. NÃO inclua o transporte para o trabalho. Pense unicamente nas atividades que você faz por pelo menos 10 minutos contínuos:

1b. Em quantos dias de uma semana normal você anda, durante pelo menos 10 minutos contínuos, como parte do seu trabalho? Por favor, NÃO inclua o andar como forma de transporte para ir ou voltar do trabalho.

_____ dias por SEMANA () nenhum - Vá para a seção 2 - Transporte.

1c. Quanto tempo no total você usualmente gasta POR DIA caminhando como parte do seu trabalho ?

_____ horas _____ minutos

1d. Em quantos dias de uma semana normal você faz atividades moderadas, por pelo menos 10 minutos contínuos, como carregar pesos leves como parte do seu trabalho?
 _____ dias por SEMANA () nenhum - Vá para a questão 1f

1e. Quanto tempo no total você usualmente gasta POR DIA fazendo atividades moderadas como parte do seu trabalho?
 _____ horas _____ minutos

1f. Em quantos dias de uma semana normal você gasta fazendo atividades vigorosas, por pelo menos 10 minutos contínuos, como trabalho de construção pesada, carregar grandes pesos, trabalhar com enxada, escavar ou subir escadas como parte do seu trabalho:
 _____ dias por SEMANA () nenhum - Vá para a questão 2a.

1g. Quanto tempo no total você usualmente gasta POR DIA fazendo atividades físicas vigorosas como parte do seu trabalho?
 _____ horas _____ minutos

SEÇÃO 2 - ATIVIDADE FÍSICA COMO MEIO DE TRANSPORTE

Estas questões se referem à forma típica como você se desloca de um lugar para outro, incluindo seu trabalho, escola, cinema, lojas e outros.

2a. O quanto você andou na ultima semana de carro, ônibus, metrô ou trem?
 _____ dias por SEMANA () nenhum - Vá para questão 2c

2b. Quanto tempo no total você usualmente gasta POR DIA andando de carro, ônibus, metrô ou trem?
 _____ horas _____ minutos

Agora pense somente em relação a caminhar ou pedalar para ir de um lugar a outro na ultima semana.

2c. Em quantos dias da ultima semana você andou de bicicleta por pelo menos 10 minutos contínuos para ir de um lugar para outro? (NÃO inclua o pedalar por lazer ou exercício)
 _____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para a questão 2e.

2d. Nos dias que você pedala quanto tempo no total você pedala POR DIA para ir de um lugar para outro?
 _____ horas _____ minutos

2e. Em quantos dias da ultima semana você caminhou por pelo menos 10 minutos contínuos para ir de um lugar para outro? (NÃO inclua as caminhadas por lazer ou exercício)
 _____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para a Seção 3.

2f. Quando você caminha para ir de um lugar para outro quanto tempo POR DIA você gasta? (NÃO inclua as caminhadas por lazer ou exercício)
 _____ horas _____ minutos

SEÇÃO 3 – ATIVIDADE FÍSICA EM CASA: TRABALHO, TAREFAS DOMÉSTICAS E CUIDAR DA FAMÍLIA.

Esta parte inclui as atividades físicas que você fez na última semana na sua casa e ao redor da sua casa, por exemplo, trabalho em casa, cuidar do jardim, cuidar do quintal, trabalho de manutenção da casa ou para cuidar da sua família. Novamente pense somente naquelas atividades físicas que você faz por pelo menos 10 minutos contínuos.

3a. Em quantos dias da última semana você fez atividades moderadas por pelo menos 10 minutos como carregar pesos leves, limpar vidros, varrer, rastelar no jardim ou quintal.
_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para questão 3b.

3b. Nos dias que você faz este tipo de atividades quanto tempo no total você gasta POR DIA fazendo essas atividades moderadas no jardim ou no quintal?
_____ horas _____ minutos

3c. Em quantos dias da última semana você fez atividades moderadas por pelo menos 10 minutos como carregar pesos leves, limpar vidros, varrer ou limpar o chão dentro da sua casa.
_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para questão 3d.

3d. Nos dias que você faz este tipo de atividades moderadas dentro da sua casa quanto tempo no total você gasta POR DIA?
_____ horas _____ minutos

3e. Em quantos dias da última semana você fez atividades físicas vigorosas no jardim ou quintal por pelo menos 10 minutos como carpir, lavar o quintal, esfregar o chão:
_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para a seção 4.

3f. Nos dias que você faz este tipo de atividades vigorosas no quintal ou jardim quanto tempo no total você gasta POR DIA?
_____ horas _____ minutos

SEÇÃO 4- ATIVIDADES FÍSICAS DE RECREAÇÃO, ESPORTE, EXERCÍCIO E DE LAZER.

Esta seção se refere às atividades físicas que você fez na última semana unicamente por recreação, esporte, exercício ou lazer. Novamente pense somente nas atividades físicas que faz por pelo menos 10 minutos contínuos. Por favor, NÃO inclua atividades que você já tenha citado.

4a. Sem contar qualquer caminhada que você tenha citado anteriormente, em quantos dias da última semana você caminhou por pelo menos 10 minutos contínuos no seu tempo livre?
_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para questão 4b

4b. Nos dias em que você caminha no seu tempo livre, quanto tempo no total você gasta POR DIA?
_____ horas _____ minutos

4c. Em quantos dias da última semana você fez atividades moderadas no seu tempo livre por pelo menos 10 minutos, como pedalar ou nadar a velocidade regular, jogar bola, vôlei, basquete, tênis :
_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para questão 4d.

4d. Nos dias em que você faz estas atividades moderadas no seu tempo livre quanto tempo no total você gasta POR DIA?

_____ horas _____ minutos

4e. Em quantos dias da ultima semana você fez atividades vigorosas no seu tempo livre por pelo menos 10 minutos, como correr, fazer aeróbicos, nadar rápido, pedalar rápido ou fazer jogging:

_____ dias por SEMANA () Nenhum - Vá para seção 5.

4f. Nos dias em que você faz estas atividades vigorosas no seu tempo livre quanto tempo no total você gasta POR DIA?

_____ horas _____ minutos

SEÇÃO 5 - TEMPO GASTO SENTADO

Estas últimas questões são sobre o tempo que você permanece sentado todo dia, no trabalho, na escola ou faculdade, em casa e durante seu tempo livre. Isto inclui o tempo sentado estudando, sentado enquanto descansa, fazendo lição de casa visitando um amigo, lendo, sentado ou deitado assistindo TV. Não inclua o tempo gasto sentando durante o transporte em ônibus, trem, metrô ou carro.

5a. Quanto tempo no total você gasta sentado durante um dia de semana?

_____ horas _____ minutos

5b. Quanto tempo no total você gasta sentado durante em um dia de final de semana?

_____ horas _____ minutos

ANEXO 4 - TESTE DE EQUILÍBRIO – ESCALA DE BERG (VERSÃO EM PORTUGUÊS)

BRAZILIAN-PORTUGUESE VERSION OF THE BERG BALANCE SCALE

Escala de equilíbrio funcional de Berg - Versão Brasileira

Nome _____ Data _____

Avaliador _____

Descrição do item ESCORE (0-4)

1. Posição sentada para posição em pé _____
 2. Permanecer em pé sem apoio _____
 3. Permanecer sentado sem apoio _____
 4. Posição em pé para posição sentada _____
 5. Transferências _____
 6. Permanecer em pé com os olhos fechados _____
 7. Permanecer em pé com os pés juntos _____
 8. Alcançar a frente com os braços estendidos _____
 9. Pegar um objeto do chão _____
 10. Virar-se para olhar para trás _____
 11. Girar 360 graus _____
 12. Posicionar os pés alternadamente no degrau _____
 13. Permanecer em pé com um pé à frente _____
 14. Permanecer em pé sobre um pé _____
- Total _____

Instruções gerais

Por favor, demonstrar cada tarefa e/ou dar as instruções como estão descritas. Ao pontuar, registrar a categoria de resposta mais baixa, que se aplica a cada item.

Na maioria dos itens, pede-se ao paciente para manter uma determinada posição durante um tempo específico.

Progressivamente mais pontos são deduzidos, se o tempo ou a distância não forem atingidos, se o paciente precisar de supervisão (o examinador necessita ficar bem próximo do paciente) ou fizer uso de apoio externo ou receber ajuda do examinador. Os pacientes devem entender

que eles precisam manter o equilíbrio enquanto realizam as tarefas. As escolhas sobre qual perna ficar em pé ou qual distância alcançar ficarão a critério do paciente. Um julgamento pobre irá influenciar adversamente o desempenho e o escore do paciente. Os equipamentos necessários para realizar os testes são um cronômetro ou um relógio com ponteiro de segundos e uma régua ou outro indicador de: 5; 12,5 e 25 cm. As cadeiras utilizadas para o teste devem ter uma altura adequada. Um banquinho ou uma escada (com degraus de altura padrão) podem ser usados para o item 12.

1. Posição sentada para posição em pé

Instruções: Por favor, levante-se. Tente não usar suas mãos para se apoiar.

- ☐ 4 capaz de levantar-se sem utilizar as mãos e estabilizar-se independentemente
- ☐ 3 capaz de levantar-se independentemente utilizando as mãos
- ☐ 2 capaz de levantar-se utilizando as mãos após diversas tentativas
- ☐ 1 necessita de ajuda mínima para levantar-se ou estabilizar-se
- ☐ 0 necessita de ajuda moderada ou máxima para levantar-se

2. Permanecer em pé sem apoio

Instruções: Por favor, fique em pé por 2 minutos sem se apoiar.

- ☐ 4 capaz de permanecer em pé com segurança por 2 minutos
- ☐ 3 capaz de permanecer em pé por 2 minutos com supervisão
- ☐ 2 capaz de permanecer em pé por 30 segundos sem apoio
- ☐ 1 necessita de várias tentativas para permanecer em pé por 30 segundos sem apoio
- ☐ 0 incapaz de permanecer em pé por 30 segundos sem apoio

Se o paciente for capaz de permanecer em pé por 2 minutos sem apoio, dê o número total de pontos para o item

No. 3. Continue com o item No. 4.

3. Permanecer sentado sem apoio nas costas, mas com os pés apoiados no chão ou num banquinho

Instruções: Por favor, fique sentado sem apoiar as costas com os braços cruzados por 2 minutos.

- ☐ 4 capaz de permanecer sentado com segurança e com firmeza por 2 minutos
- ☐ 3 capaz de permanecer sentado por 2 minutos sob supervisão
- ☐ 2 capaz de permanecer sentado por 30 segundos

- ☐ 1 capaz de permanecer sentado por 10 segundos
- ☐ 0 incapaz de permanecer sentado sem apoio durante 10 segundos

4. Posição em pé para posição sentada

Instruções: Por favor, sente-se.

- ☐ 4 senta-se com segurança com uso mínimo das mãos
- ☐ 3 controla a descida utilizando as mãos
- ☐ 2 utiliza a parte posterior das pernas contra a cadeira para controlar a descida
- ☐ 1 senta-se independentemente, mas tem descida sem controle
- ☐ 0 zero necessita de ajuda para sentar-se

5. Transferências

Instruções: Arrume as cadeiras perpendicularmente ou uma de frente para a outra para uma transferência em pivô. Peça ao paciente para transferir-se de uma cadeira com apoio de braço para uma cadeira sem apoio de braço, e vice-versa. Você poderá utilizar duas cadeiras (uma com e outra sem apoio de braço) ou uma cama e uma cadeira.

- ☐ 4 capaz de transferir-se com segurança com uso mínimo das mãos
- ☐ 3 capaz de transferir-se com segurança com o uso das mãos
- ☐ 2 capaz de transferir-se seguindo orientações verbais e/ou supervisão
- ☐ 1 necessita de uma pessoa para ajudar
- ☐ 0 necessita de duas pessoas para ajudar ou supervisionar para realizar a tarefa com segurança

6. Permanecer em pé sem apoio com os olhos fechados

Instruções: Por favor, fique em pé e feche os olhos por 10 segundos.

- ☐ 4 capaz de permanecer em pé por 10 segundos com segurança
- ☐ 3 capaz de permanecer em pé por 10 segundos com supervisão
- ☐ 2 capaz de permanecer em pé por 3 segundos
- ☐ 1 incapaz de permanecer com os olhos fechados durante 3 segundos, mas mantém-se em pé
- ☐ 0 necessita de ajuda para não cair

7. Permanecer em pé sem apoio com os pés juntos

Instruções: Junte seus pés e fique em pé sem se apoiar.

- ☐ 4 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 1 minuto com segurança

() 3 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 1 minuto com supervisão

() 2 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 30 segundos

() 1 necessita de ajuda para posicionar-se, mas é capaz de permanecer com os pés juntos durante 15

Segundos

() 0 necessita de ajuda para posicionar-se e é incapaz de permanecer nessa posição por 15 segundos

8. Alcançar a frente com o braço estendido permanecendo em pé

Instruções: Levante o braço à 90°. Estique os dedos e tente alcançar a frente o mais longe possível. (O examinador posiciona a régua no fim da ponta dos dedos quando o braço estiver a 90°. Ao serem esticados para frente, os dedos não devem tocar a régua. A medida a ser registrada é a distância que os dedos conseguem alcançar quando o paciente se inclina para frente o máximo que ele consegue. Quando possível peça ao paciente para usar ambos os braços para evitar rotação do tronco).

() 4 pode avançar à frente mais que 25 cm com segurança

() 3 pode avançar à frente mais que 12,5 cm com segurança

() 2 pode avançar à frente mais que 5 cm com segurança

() 1 pode avançar à frente, mas necessita de supervisão

() 0 perde o equilíbrio na tentativa, ou necessita de apoio externo

9. Pegar um objeto do chão a partir de uma posição em pé

Instruções: Pegue o sapato/chinelo que está na frente dos seus pés.

() 4 capaz de pegar o chinelo com facilidade e segurança

() 3 capaz de pegar o chinelo, mas necessita de supervisão

() 2 incapaz de pegá-lo, mas se estica até ficar a 2-5 cm do chinelo e mantém o equilíbrio independentemente

() 1 incapaz de pegá-lo, necessitando de supervisão enquanto está tentando

() 0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não perder o equilíbrio ou cair

10. Virar-se e olhar para trás por cima dos ombros direito e esquerdo enquanto permanece em pé

Instruções: Vire-se para olhar diretamente atrás de você por cima do seu ombro esquerdo sem tirar os pés do chão. Faça o mesmo por cima do ombro direito.

(O examinador poderá pegar um objeto e posicioná-lo diretamente atrás do paciente para estimular o movimento)

- () 4 olha para trás de ambos os lados com uma boa distribuição do peso
- () 3 olha para trás somente de um lado, o lado contrário demonstra menor distribuição do peso
- () 2 vira somente para os lados, mas mantém o equilíbrio
- () 1 necessita de supervisão para virar
- () 0 necessita de ajuda para não perder o equilíbrio ou cair

11. Girar 360 graus

Instruções: Gire-se completamente ao redor de si mesmo. Pausa. Gire-se completamente ao redor de si mesmo em sentido contrário.

- () 4 capaz de girar 360 graus com segurança em 4 segundos ou menos
- () 3 capaz de girar 360 graus com segurança somente para um lado em 4 segundos ou menos
- () 2 capaz de girar 360 graus com segurança, mas lentamente
- () 1 necessita de supervisão próxima ou orientações verbais
- () 0 necessita de ajuda enquanto gira

12. Posicionar os pés alternadamente no degrau ou banquinho enquanto permanece em pé sem apoio

Instruções: Toque cada pé alternadamente no degrau/banquinho. Continue até que cada pé tenha tocado o degrau/banquinho quatro vezes.

- () 4 capaz de permanecer em pé independentemente e com segurança, completando 8 movimentos em 20 segundos
- () 3 capaz de permanecer em pé independentemente e completar 8 movimentos em mais que 20 segundos
- () 2 capaz de completar 4 movimentos sem ajuda
- () 1 capaz de completar mais que 2 movimentos com o mínimo de ajuda
- () 0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não cair

13. Permanecer em pé sem apoio com um pé à frente

Instruções: (demonstre para o paciente) Coloque um pé diretamente à frente do outro na mesma linha; se você achar que não irá conseguir, coloque o pé um pouco mais à frente do outro pé e levemente para o lado.

- () 4 capaz de colocar um pé imediatamente à frente do outro, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- () 3 capaz de colocar um pé um pouco mais à frente do outro e levemente para o lado, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- () 2 capaz de dar um pequeno passo, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- () 1 necessita de ajuda para dar o passo, porém permanece por 15 segundos
- () 0 perde o equilíbrio ao tentar dar um passo ou ficar de pé

14. Permanecer em pé sobre uma perna

Instruções: Fique em pé sobre uma perna o máximo que você puder sem se segurar.

- () 4 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por mais que 10 segundos
- () 3 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por 5-10 segundos
- () 2 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por mais que 3 segundos
- () 1 tenta levantar uma perna, mas é incapaz de permanecer por 3 segundos, embora permaneça em pé independentemente
- () 0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não cair
- () Escore total (Máximo = 56)

**ANEXO 5 - ESCALA DE DISPNEIA DA *MEDICAL RESEARCH COUNCIL* – MRC
(VERSÃO EM PORTUGUÊS)**

1. Só sofre de falta de ar durante exercícios intensos.
2. Sofre de falta de ar quando andando apressadamente ou subindo uma rampa leve.
3. Anda mais devagar do que pessoas da mesma idade por causa de falta de ar ou tem que parar para respirar mesmo quando andando devagar.
4. Pára para respirar depois de andar menos de 100 metros ou após alguns minutos.
5. Sente tanta falta de ar que não sai mais de casa, ou quando está se vestindo.

ANEXO 6 – ESCALA MODIFICADA DE BORG

Escala de Borg Modificada

0	Nenhuma
0.5	Muito, muito, leve
1	Muito leve
2	Leve
3	Moderada
4	Um pouco forte
5	Forte
6	
7	Muito forte
8	
9	Muito, muito, forte
10	Máxima

ANEXO 7 – APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – UNISUAM



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR, CAPACIDADE FUNCIONAL, EQUILÍBRIO E POSTURA EM PACIENTES COM ESCLERODERMIA

Pesquisador: Tatiana Rafaela de Lemos Lima

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 17652913.9.0000.5235

Instituição Proponente: Centro Universitário Augusto Motta/ UNISUAM

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 332.012

Data da Relatoria: 10/07/2013

Apresentação do Projeto:

O estudo será composto de dois grupos, um de pacientes com diagnóstico de esclerodermia e o outro grupo composto de indivíduos saudáveis (grupo controle), nos quais serão realizadas diferentes avaliações: uma avaliação clínico-funcional, incluindo medidas antropométricas (peso, altura, IMC e goniometria), exame postural pelo programa SAPO, estabilometria, exame de bioimpedância, teste de caminhada de 6 minutos, avaliação muscular periférica e teste de equilíbrio de Berg. Além de avaliação de qualidade de vida e avaliação da saúde a partir de questionários validados. Então serão verificadas a presença de alterações na capacidade funcional decorrentes do comprometimento pulmonar e musculoesquelético comparadas ao grupo controle para melhoria do tratamento e qualidade de vida.

O projeto está bem apresentado, com todos os itens obrigatórios incluídos.

Objetivo da Pesquisa:

O objetivo principal da pesquisa é analisar a correlação da capacidade funcional com a função pulmonar em pacientes com esclerodermia.

É apresentado de forma clara e justificado no texto do projeto.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O projeto apresenta a descrição detalhada dos riscos e benefícios para os participantes do estudo,

Endereço: Praça das Nações nº 34
 Bairro: Bonsucesso CEP: 21.041-010
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3868-5063 Fax: (21)3882-9797 E-mail: comitedeetica@unisiam.edu.br



Continuação do Parecer: 332.012

sendo os benefícios superiores aos riscos. Ambos são igualmente descritos no TCLE.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O projeto atende a todos os itens obrigatórios para pesquisas com seres humanos.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O TCLE apresenta todos os itens obrigatórios, com um texto claro com todas as informações necessárias para a participação do voluntário.

Recomendações:

Foram realizadas as sugestões propostas pelo CEP não havendo mais recomendações.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Nenhuma.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

O projeto está aprovado.

Cabe ressaltar que o pesquisador se compromete em encaminhar ao CEP-UNISUAM (comitedeetica@unisum.edu.br) um relatório ao final da realização da pesquisa. Além disso, em caso de evento adverso, cabe comunicar ao referido comitê.

RIO DE JANEIRO, 11 de Julho de 2013

Assinador por:
Miriam Raquel Meira Mainenti
(Coordenador)

Endereço: Praça das Nações nº 34		CEP: 21.041-010
Bairro: Bonsucesso		
UF: RJ	Município: RIO DE JANEIRO	
Telefone: (21)3868-5063	Fax: (21)3882-9797	E-mail: comitedeetica@unisum.edu.br