

Lung function and six-minute walk test performance in individuals with sickle cell disease

Função pulmonar e teste de caminhada de seis minutos
em indivíduos com doença falciforme

Daniela G. Ohara¹, Gualberto Ruas², Isabel A. P. Walsh²,
Shamyr S. Castro², Mauricio Jamami³

ABSTRACT | Background: Sickle Cell Disease (SCD), which is characterized by a mutation in the gene encoding beta hemoglobin, causes bodily dysfunctions such as impaired pulmonary function and reduced functional capacity. **Objective:** To assess changes in pulmonary function and functional capacity in patients with SCD and to identify the relationships between these variables. **Method:** We evaluated sociodemographic, anthropometric, lung function (spirometry), respiratory (manovacuometer), peripheral muscle strength (Handgrip strength - HS) and functional capacity (i.e., the six-minute walk test) parameters in 21 individuals with SCD (average age of 29±6 years). Shapiro-Wilk, paired Student's, Wilcoxon, Pearson and Spearman correlation tests were used for statistical analyses, and the significance threshold was set at $p < 0.05$. **Results:** A total of 47.6% of the study subjects exhibited an altered ventilation pattern, 42.8% had a restrictive ventilatory pattern (RVP) and 4.8% exhibited a mixed ventilatory pattern (MVP). The observed maximal inspiratory pressure (MIP) values were below the predicted values for women (64 cmH₂O), and the maximum expiratory pressure (MEP) values, HS values and distance walked during the 6MWT were below the predicted values for both men (103 cmH₂O, 39 Kgf and 447 m, respectively) and women (64 cmH₂O; 27 Kgf; 405 m, respectively). Positive correlations were observed between maximum voluntary ventilation (MVV) and MEP ($r=0.4$; $p=0.046$); MVV and BMI ($r=0.6$; $p=0.003$); and between HS and MIP ($r=0.7$; $p=0.001$), MEP ($r=0.6$; $p=0.002$), MVV ($r=0.5$; $p=0.015$), distance walked in the 6MWT ($r=0.4$; $p=0.038$) and BMI ($r=0.6$; $p=0.004$). **Conclusions:** SCD promoted changes in lung function and functional capacity, including RVPs and a reduction in the distance walked in the 6MWT when compared to the predictions. In addition, significant correlations between the variables were observed.

Keywords: sickle cell anemia; physical therapy; respiratory function tests; spirometry; six-minute walk test.

HOW TO CITE THIS ARTICLE

Ohara DG, Ruas G, Walsh IAP, Castro SS, Jamami M. Lung function and six-minute walk test performance in individuals with sickle cell disease. Braz J Phys Ther. 2014 Jan-Feb; 18(1):79-87. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-35552012005000139>

RESUMO | Contextualização: A doença falciforme (DF) caracteriza-se por mutação genética na cadeia Beta da hemoglobina, gerando disfunções no organismo, como comprometimento da função pulmonar e da capacidade funcional. **Objetivo:** Avaliar as alterações da função pulmonar e da capacidade funcional de indivíduos com DF assim como identificar a relação entre essas variáveis. **Método:** Foram avaliados 21 indivíduos com DF, (29±6 anos), segundo aspectos sociodemográficos, antropométricos, função pulmonar (espirometria), força muscular respiratória (manovacuometria) e periférica (força de preensão palmar - FPP) e capacidade funcional (teste de caminhada de seis minutos - TC6). Procedeu-se à análise estatística com os testes Shapiro-Wilk, *t* de Student pareado, Wilcoxon, Correlação de Pearson e Spearman ($p < 0,05$). **Resultados:** 47,6% dos indivíduos apresentaram alteração da função pulmonar, sendo 42,8% com padrão ventilatório restritivo (PVR) e 4,8% com padrão ventilatório misto (PRM). A PImáx apresentou valor abaixo do previsto somente para as mulheres (64 cmH₂O), enquanto a PEmáx, a FPP e a distância percorrida no TC6 apresentaram valores abaixo do previsto tanto para os homens (103 cmH₂O; 39 Kgf; 447 m) quanto para as mulheres (64 cmH₂O; 27 Kgf; 405 m). Observaram-se correlações positivas da ventilação voluntária máxima (VVM) com a PEmáx ($r=0,4$; $p=0,046$) e IMC ($r=0,6$; $p=0,003$) e da FPP com a PImáx ($r=0,7$; $p=0,001$), PEmáx ($r=0,6$; $p=0,002$), VVM ($r=0,5$; $p=0,015$), distância percorrida no TC6 ($r=0,4$; $p=0,038$) e IMC ($r=0,6$; $p=0,004$). **Conclusões:** A DF promoveu alterações na função pulmonar e na capacidade funcional, havendo predominância do PVR, e a distância percorrida no TC6 apresentou valores inferiores ao previsto. Além disso, as variáveis apresentaram correlação entre si.

Palavras-chave: anemia falciforme; fisioterapia; testes de função respiratória; espirometria; teste de caminhada de seis minutos.

¹Programa de Pós-graduação em Fisioterapia, Universidade Federal de São Carlos (UFSCar), São Carlos, SP, Brasil

²Departamento de Fisioterapia Aplicada, Instituto de Ciências da Saúde (ICS), Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

³Departamento de Fisioterapia, UFSCar, São Carlos, SP, Brasil

Received: 04/22/2013 Revised: 08/09/2013 Accepted: 10/02/2013

● Introdução

A doença falciforme (DF) constitui um grupo de anemias hemolíticas hereditárias, sendo frequente no mundo e no Brasil¹. Ela é caracterizada por uma mutação genética na cadeia Beta da hemoglobina, a qual resulta em alteração na conformação da hemoglobina normal (HbA) para a hemoglobina da DF (HbS), o que pode originar as seguintes hemoglobinopatias: anemia falciforme (HbSS), HbSC, S-talassemias e outras menos incidentes^{2,3}. Assim, essa hemoglobina em um estado desoxigenado sofre processo de polimerização, alterando a forma da hemácia para o aspecto de foice, o que resulta em prejuízo celular, gerando disfunções orgânicas sistêmicas^{2,4-6}.

O sistema respiratório é um dos sistemas mais acometidos na DF, sendo que de 20-30% dos óbitos de adultos com DF se devem a manifestações pulmonares, que surgem com maior frequência aos 20 anos e levam à morte por volta dos 40 anos de idade³. Dentre as causas para o acometimento pulmonar, destacam-se a obstrução das vias aéreas e infecções pulmonares de repetição, resultando em distúrbios ventilatórios obstrutivos e/ou restritivos, o que pode culminar em hipertensão pulmonar^{1,3}. Além disso, é comum que essa população apresente síndrome torácica aguda, a qual é caracterizada por dor torácica, prostração, tosse, dispneia e hipoxemia².

Além disso, o comprometimento sistêmico ocasionado pela DF pode implicar um estilo de vida mais sedentário, fato esse que pode resultar em perda da força muscular global e conseqüentemente diminuição da capacidade funcional. Estudo realizado por Ivo e Carvalho⁷ em pacientes com anemia falciforme identificou que eles apresentaram dispneia ao realizar caminhadas, subir rampas ou escadas, executar serviços pesados ou deambular depressa, o que indica um prejuízo da capacidade funcional dessa população.

Estudos avaliaram a função pulmonar⁸⁻¹¹ e a capacidade funcional¹²⁻¹⁴ em indivíduos adultos com DF. Entretanto, não foram encontrados, em literatura indexada até o presente momento, estudos que avaliem a função pulmonar, a capacidade funcional e a força muscular, de forma concomitante, para identificar a possibilidade de relação entre essas variáveis e, a partir disso, verificar os possíveis danos causados pela DF.

Diante do exposto, considerando que indivíduos com DF possam apresentar prejuízo da função pulmonar e da capacidade funcional e que essas variáveis correlacionam-se entre si, os objetivos deste estudo foram avaliar a função pulmonar e a

capacidade funcional em indivíduos com doença falciforme assim como identificar correlação entre essas variáveis.

● Método

Identificação do tipo de estudo

Estudo descritivo, transversal, de caráter exploratório e metodologia quantitativa.

Amostra

A amostra de conveniência foi obtida a partir da seleção de indivíduos com idade igual ou superior a 18 anos, de ambos os sexos, por meio do levantamento de dados referentes aos cadastros acessados no Hemocentro Regional (HR) da cidade de Uberaba, MG, Brasil e na Associação Regional dos Falcêmicos de Uberaba (ARFA), Uberaba, MG, Brasil.

Critérios de inclusão e exclusão

Foram incluídos no estudo indivíduos com idade igual ou superior a 18 anos, com diagnóstico de DF, estabilidade hemodinâmica e clínica, ausência de crise vaso-oclusiva por um tempo mínimo de um mês, que concordaram em participar e assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

Não foram incluídos indivíduos pneumopatas, cardiopatas, diabéticos ou com alterações osteomioarticulares, ortopédicas, assim como sequelas neurológicas que os impedissem de realizar os testes propostos e aqueles que não concordaram em participar do estudo ou não assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

Procedimento para coleta de dados

Após a aceitação em participar do estudo, os indivíduos assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Procedeu-se à coleta dos dados por meio de entrevista e avaliação física, de forma individual, sendo realizadas em dias distintos e divididas em duas etapas: uma para avaliação dos dados sociodemográficos, capacidade funcional e força muscular respiratória e a outra para avaliação dos dados antropométricos, da força muscular periférica e da função pulmonar. Essas duas etapas da avaliação foram randomizadas e divididas dessa forma para que testes que exigissem esforço máximo não fossem selecionados no mesmo dia. Tal procedimento visou à prevenção de riscos à saúde dos indivíduos avaliados. As avaliações foram realizadas

por uma fisioterapeuta previamente treinada, no período de março a setembro de 2012.

Instrumentos e medidas para a coleta de dados

Dados sociodemográficos

A avaliação dos dados sociodemográficos ocorreu em forma de entrevista, em que foi confeccionado e aplicado um questionário semiestruturado, com dados referentes ao gênero, idade, cor/raça, estado civil, escolaridade, ocupação, renda mensal e história clínica.

Dados antropométricos

A mensuração dos dados antropométricos e do índice de massa corporal (IMC) ocorreu por meio de uma balança antropométrica calibrada (Filizola®), com o indivíduo descalço e usando o mínimo de roupa possível. A massa corporal foi obtida em quilos (Kg) e a estatura em metros (m). O IMC resultou do cálculo da divisão da massa corporal pelo quadrado da altura (Kg/m²).

Capacidade funcional

A capacidade funcional foi avaliada por meio do teste de caminhada de 6 minutos (TC6), que foi realizado em uma área externa, em um corredor de 30 m de comprimento e 1,5 m de largura, com registro da temperatura e umidade do ar a cada teste por meio de um termo-higrômetro portátil (HT-200 Digital- *Instrutherm*, São Paulo, SP, Brasil), sendo que esse seguiu as recomendações da *American Thoracic Society*¹⁵.

Antes da realização do teste, o indivíduo permaneceu em repouso por, no mínimo, 10 minutos, quando foram mensuradas a pressão arterial, frequências cardíaca e respiratória, saturação periférica de oxigênio e avaliado o nível de dispneia e de esforço de acordo com a escala de Borg¹⁶. A distância percorrida (DP) em metros determinou o desempenho físico que o indivíduo obteve no teste. Os valores previstos foram calculados de acordo com Enright e Sherrill¹⁷.

Força muscular periférica

A mensuração da força muscular global foi obtida a partir da força de prensão palmar (FPP), que foi avaliada por meio do dinamômetro hidráulico manual, do tipo JAMAR (modelo SAEHAN® *Hydraulic Hand Dynamometer*, Masan 630-728 KOREA). Alguns

estudos demonstraram que esse é um método rápido e eficaz para a mensuração da força muscular global, além de apresentar correlações significativas entre essa e outras medidas de capacidade funcional e de força de extremidades¹⁸⁻²⁰.

A FPP foi realizada segundo recomendações da *American Society of Hand Therapists (ASHT)*²¹, em que os indivíduos foram posicionados sentados, sem apoio dos braços, pés apoiados no chão, ombro aduzido, cotovelo flexionado a 90° e antebráço na posição neutra. Após o comando verbal, eles realizaram a contração isométrica voluntária máxima do membro dominante, em que foram obtidas, no mínimo, três medidas, com intervalos de 1 minuto entre elas, sendo considerado o valor médio. Os valores obtidos foram comparados com os valores previstos²².

Força muscular respiratória

A avaliação da força muscular respiratória ocorreu por meio da mensuração da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e pressão expiratória máxima (PE_{máx}), utilizando-se a manovacuometria. Para tal medida, foi feito uso de um manovacúmetro da marca Ger-Ar® (São Paulo, Brasil), com escalas de -300 a +300 cmH₂O (devidamente calibrado), equipado com traqueia de plástico de 16 centímetros de comprimento e 2,4 centímetros de diâmetro interno, bocal de plástico rígido e orifício de fuga de aproximadamente 2 mm de diâmetro, para prevenir o aumento da pressão na cavidade oral por contração da musculatura da face e orofaringe²³.

As manobras foram realizadas na posição sentada e utilizando-se o clipe nasal e, após o incentivo verbal, o indivíduo realizava um esforço respiratório máximo por um tempo de sustentação de 3 segundos, sendo executadas, no mínimo, três e, no máximo, cinco vezes, de forma aceitável e reprodutível. Quando a diferença entre as medidas era maior que 10%, uma nova manobra era realizada, sendo considerado o maior valor obtido. O valor da PI_{máx} obtida foi precedida de uma expiração total próxima ao volume residual, e a PE_{máx}, precedida de uma inspiração total próxima à capacidade pulmonar total²⁴. Os valores obtidos foram comparados com os valores previstos²⁵.

Função pulmonar

Para avaliação da função pulmonar, foi utilizado o espirômetro portátil microQuark® (COSMED, Roma, Itália), devidamente calibrado, respeitando-se os procedimentos técnicos das Diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia²⁶. Foram

obtidas as medidas de capacidade vital lenta (CVL), capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), a relação VEF_1/CVF e a ventilação voluntária máxima (VVM). Para as manobras de CVF, CVL e VVM, foram dados intervalos de 2 minutos a cada uma, sendo realizadas pelo menos três medidas para cada manobra, exceto para a VVM, da qual se obteve apenas uma. Os valores espirométricos foram expressos em porcentagem do valor previsto para a população brasileira²⁶.

Análise dos dados

A análise descritiva dos dados foi realizada por meio de médias, desvios padrão, números absolutos e porcentagens. Aplicou-se o teste de Shapiro-Wilk para verificar a normalidade dos dados, o qual determinou que a amostra do estudo apresentou distribuição normal para todas as variáveis, exceto para a $PI_{máx}$.

Na comparação dos valores obtidos e previstos, para as variáveis $PE_{máx}$, volumes e capacidades pulmonares, distância percorrida no TC6 e FPP, foi utilizado o teste *t* de Student pareado e, para a $PI_{máx}$, o Wilcoxon. Como somente uma das variáveis apresentou distribuição não paramétrica, optou-se por apresentar todos os dados em médias e desvios padrão. Para o estudo das correlações entre as variáveis, foram utilizados os testes de Correlação de Pearson, para as variáveis $PE_{máx}$, volumes e capacidades pulmonares, distância percorrida no TC6 e FPP, e o de Spearman, para a $PI_{máx}$. As correlações foram classificadas em fraca (0,26-0,49), moderada (0,50-0,69), forte (0,70-0,89) ou muito forte (0,90-1,00)²⁷. O nível de significância considerado foi de $p < 0,05$. O software estatístico utilizado foi o *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) para Windows, versão 17.0.

Aspectos éticos da pesquisa

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), da cidade de Uberaba, MG, Brasil, sob protocolo N° 1818. Os indivíduos foram informados sobre os objetivos e a metodologia do estudo e assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido, conforme resolução n° 196, de 10 de outubro de 1996 do Conselho Nacional de Saúde.

Resultados

A partir do levantamento dos cadastros acessados no HR de Uberaba e na ARFA, foram selecionados 65 indivíduos. Desses, foram excluídos 36, por óbito

ou outras comorbidades associadas. Dessa forma, a amostra inicial foi composta por 29 indivíduos, porém oito deles se recusaram a participar do estudo, sendo a amostra final de 21 indivíduos (Figura 1).

Desse modo, a amostra foi composta por 21 indivíduos, sendo 14 (66,7%) do sexo masculino e sete (33,3%) do sexo feminino, com média de idade 29 ± 6 anos, maioria de etnia negra (66,7%), média escolaridade (47,6%), emprego ativo (66,7%) e baixa renda (66,7% menor que três salários mínimos). Além disso, 66,6% apresentavam a forma homozigótica SS; 23,8%, a forma heterozigótica SC e 9,6%, a forma heterozigótica S β . Com relação à medicação, todos os pacientes faziam uso do ácido fólico, e apenas quatro (19%) utilizavam o Hidroxiureia.

As características demográficas, antropométricas e os valores espirométricos estão descritos na Tabela 1.

Na avaliação da função pulmonar, 47,6% (n=10) dos indivíduos apresentaram padrão ventilatório alterado, sendo que 42,8% (n=9) apresentaram um padrão ventilatório restritivo (PVR), e 4,8% (n=1) apresentaram padrão ventilatório misto (PVM), obstrutivo e restritivo. Já os 52,4% restantes apresentaram a função pulmonar preservada.

Quanto à força muscular respiratória, a $PI_{máx}$ apresentou valor significativamente abaixo do previsto para o gênero feminino, enquanto os homens apresentaram seus valores de acordo com o preconizado para suas idades. Já a $PE_{máx}$ apresentou valores significativamente abaixo do previsto tanto

Tabela 1. Distribuição das médias das variáveis demográficas, antropométricas e espirométricas.

Variáveis	
Gênero (H/M)	14/7
Idade (anos)	29±6
Peso (kg)	60±9
Altura (cm)	167±8
IMC (kg/m ²)	21±2
CVF (%prev)	79±9
CVL (%prev)	77±10
VEF_1 (%prev)	79±7
VEF_1/CVF (%)	99±11
VVM (%prev)	68±13

Kg: quilograma; cm: centímetro; Kg/m²: quilograma por metro quadrado; IMC: índice de massa corporal; CVF: capacidade vital forçada; CVL: capacidade vital lenta; VEF_1 : volume expiratório forçado no primeiro segundo; VEF_1/CVF : Relação volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada; VVM: ventilação voluntária máxima; %prev: porcentagem do previsto.

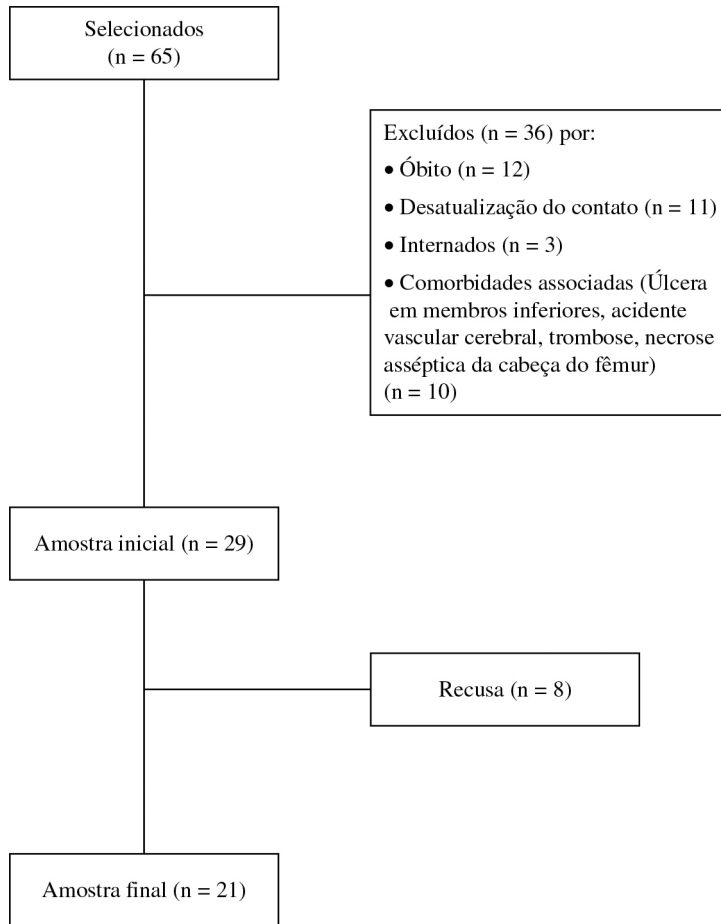


Figura 1. Diagrama de fluxo representativo da perda amostral e dos indivíduos que participaram do estudo.

Tabela 2. Valores médios obtidos e previstos das pressões respiratórias máximas, força de prensão palmar e distância percorrida no TC6 segundo gênero.

Variáveis	Obtido (H/M)	Previsto (H/M)
PImáx (cmH ₂ O)	100±28 / 64±13*	93±5 / 93±2
PEmáx (cmH ₂ O)	103±27# / 64±17#	143±5 / 94±2
FPP (kgf)	39±7# / 27±7#	45±1 / 33±1
DP (m)	447±62# / 405±71#	731±61 / 683±30

Os dados estão expressos em média ± desvio padrão; (H/M): (homem/mulher); PImáx: pressão inspiratória máxima; PEmáx: pressão expiratória máxima; FPP: força de prensão palmar; DP: distância percorrida; cmH₂O: centímetros de água; kgf: quilograma força; m: metros; *: teste de Wilcoxon, p<0,05; #: teste t de Student pareado, p<0,05.

para os homens quanto para as mulheres, assim como a FPP e a DP no TC6, conforme descrito na Tabela 2.

Observou-se correlação positiva da VVM com a PEmáx e com o IMC, sendo elas fraca e moderada, respectivamente. Ambas as pressões respiratórias máximas apresentaram correlação positiva com a

FPP, em que a PImáx apresentou correlação forte e a PEmáx, moderada. Além disso, a FPP correlacionou-se positivamente com a DP do TC6, VVM e IMC, sendo a primeira fraca e as duas últimas moderadas (Tabela 3).

• Discussão

A doença falciforme pode afetar diversos sistemas do organismo, como o respiratório e o musculoesquelético², fato que pode prejudicar a função pulmonar e a capacidade funcional desses indivíduos. Neste estudo, observa-se um prejuízo da função pulmonar, da força muscular global e da capacidade funcional, de acordo com os resultados apontados.

Na avaliação da função pulmonar, os indivíduos podem apresentar padrões ventilatórios normais ou com alteração, sendo esse último classificado em obstrutivo, restritivo ou misto. O padrão ventilatório obstrutivo (PVO) apresenta, como característica, diminuição de forma desproporcional dos fluxos

Tabela 3. Distribuição dos coeficientes de correlações entre as variáveis PImáx, PEmáx, VVM, IMC, força de preensão palmar e distância percorrida.

Variáveis	Coefficiente de Correlação (r)	p
PImáx vs FPP	0,7*	0,001
PImáx vs VVM	0,3*	0,079
PImáx vs IMC	0,2*	0,352
PEmáx vs VVM	0,4**	0,046
PEmáx vs FPP	0,6**	0,002
PEmáx vs IMC	0,1**	0,452
VVM vs FPP	0,5**	0,015
DP vs VVM	0,03**	0,884
DP vs FPP	0,4**	0,038
IMC vs VVM	0,6**	0,003
IMC vs FPP	0,6**	0,004

PImáx: pressão inspiratória máxima; PEmáx: pressão expiratória máxima; FPP: força de preensão palmar; VVM: ventilação voluntária máxima; DP: distância percorrida; IMC: índice de massa corporal; vs: versus; *: Correlação de Spearman; **: Correlação de Pearson.

máximos em relação ao volume que pode ser eliminado, sendo o VEF_1 e a razão VEF_1/CVF os principais índices para sua caracterização. Já o PVR é caracterizado pela diminuição da CPT, porém, como ela não pode ser medida pela espirometria, quando há diminuição da CV e da CVF e a razão VEF_1/CVF apresenta-se normal ou elevada, o PVR pode ser inferido. E, por último, o PVM caracteriza-se por apresentar tanto a obstrução quanto a restrição simultaneamente²⁶.

No presente estudo, a partir dos valores obtidos, 47,6% dos indivíduos apresentaram alteração da função pulmonar (PVR ou PVM). O PVR é um achado comum nessa doença, conforme descrito em um estudo de Klings et al.⁹, que avaliaram a função pulmonar em indivíduos com DF na presença ou ausência de histórico de síndrome torácica aguda (STA), em que a maioria dos indivíduos, com ou sem histórico dessa síndrome, apresentaram um PVR, perfazendo um total de 77% e 69%, respectivamente.

A presença do PVR nessa população pode ocorrer em função dos episódios de vaso-oclusão no pulmão (órgão propício a sofrer esse evento por suas características anatômicas²⁸), que resulta em infartos pulmonares, necrose da parede alveolar, com consequente remodelamento das vias aéreas²⁹, fibrose pulmonar e perda progressiva da função pulmonar^{30,31}. Além disso, o PVR pode ser resultado de respiração superficial ocasionada pelos quadros de dor torácica e pelo comprometimento estrutural da

caixa torácica devido aos infartos ósseos, osteoporose ou osteomalácia nas vértebras³.

Essas alterações afetarão tanto a elasticidade pulmonar como a expansibilidade da parede torácica^{32,33}, fatores que podem influenciar também a força muscular respiratória, a qual, no presente estudo, apresentou-se fraca, já que as mulheres apresentaram redução da PImáx e da PEmáx, e os homens, uma diminuição da PEmáx, de acordo com os valores previstos²⁵. Em estudo desenvolvido recentemente¹¹, foi avaliada a força muscular respiratória (PImáx e PEmáx) de 34 crianças e adolescentes com DF, média de idade de $12,9 \pm 3,5$ anos, no qual foi identificada fraqueza da musculatura expiratória, indicando que ela pode sofrer as consequências da DF já nessa faixa etária. Apesar de a faixa etária do presente estudo diferir desse, observou-se que a fraqueza da musculatura expiratória pode persistir até a fase adulta e que, adicionalmente, a musculatura inspiratória também poderá ser afetada nas mulheres.

Na avaliação da relação entre força muscular respiratória e função pulmonar, observou-se correlação positiva da PEmáx com a VVM. A VVM representa a capacidade do indivíduo em conseguir sustentar um nível alto de ventilação²⁶, ou seja, avalia a resistência da musculatura respiratória³⁴ e, para essa sustentação, é importante que a musculatura respiratória apresente sua força preservada, demonstrando a relação entre esses dois componentes. Sendo assim, é fundamental que, ao planejar a conduta fisioterapêutica, além do treino de força da musculatura respiratória, seja associado o treino de resistência, para que haja o desenvolvimento da habilidade de manter um determinado padrão respiratório constante e com certa resistência³⁵, prevenindo a fadiga precoce e a dispnéia e, conseqüentemente, maior tolerância ao exercício físico.

Além das alterações da força muscular respiratória, foi identificada discreta diminuição da força da musculatura periférica de acordo com os valores obtidos na FPP. Essa fraqueza muscular pode ser resultado da própria fisiopatologia da DF, na qual os indivíduos apresentam crises vaso-oclusivas frequentes⁴, pelo processo de polimerização da HbS, o que promove uma maior adesão dessas células ao endotélio vascular, fato que resulta em isquemia, inflamação e estresse oxidativo³⁰. Sabe-se que o estresse oxidativo interfere na musculatura periférica, ocasionando danos a ela e, conseqüentemente, um prejuízo na sua função e desempenho³⁶.

Essa alteração da força muscular periférica pode estar relacionada com a força e com a resistência da musculatura respiratória, representadas pelas pressões

respiratórias máximas e VVM respectivamente, conforme demonstrado no presente estudo, em que a FPP correlacionou-se com a PImáx, PEmáx e VVM.

Adicionalmente, a capacidade funcional pode demonstrar prejuízo em virtude do comprometimento sistêmico que essa população pode apresentar², uma vez que ele induz a dispnéia, fadiga, dor em membros inferiores e fraqueza muscular generalizada³⁷, o que vem ao encontro do resultado deste estudo, em que a capacidade funcional encontra-se reduzida quando comparada ao valor previsto pelo TC6. Em estudo¹² realizado em indivíduos com DF com e sem hipertensão pulmonar, aqueles que não apresentaram a hipertensão pulmonar associada à doença caminharam em média 435 metros no TC6, distância próxima à deste estudo, em que os indivíduos caminharam em média 426 metros. Barst e colaboradores¹⁴ também avaliaram a capacidade funcional em indivíduos adultos com DF, porém ela foi realizada apenas naqueles que apresentavam a DF associada à hipertensão pulmonar arterial ou venosa, sendo que a distância percorrida foi de 353 e 370 metros, respectivamente, o que demonstra valores de distância percorrida no TC6 abaixo do que foi encontrado neste estudo.

Um dos fatores que pode ter contribuído para esse comprometimento da capacidade funcional são os quadros algícos recorrentes que se apresentam, principalmente nas regiões do quadril e membros inferiores³⁸. A dor crônica pode implicar uma alteração do estado funcional³⁹, o que pode predispor esses indivíduos a permanecerem mais em repouso, ocasionando menor trabalho muscular e, conseqüentemente, a diminuição do trofismo que com o passar do tempo, pode gerar fraqueza da musculatura periférica⁴⁰, comprometendo a sua capacidade funcional, como observado neste estudo, em que a FPP relacionou-se com a DP no TC6.

Ainda, o quadro de hemólise crônica que os indivíduos apresentam acarreta aumento da demanda metabólica devido à elevação da eritropoese e do trabalho cardíaco, o que gera maior demanda de energia, minerais e proteínas. Com isso, a taxa metabólica basal desses indivíduos é 20% maior do que a de indivíduos sem a doença, o que geralmente acarreta valores de IMC mais baixos¹, conforme apresentado no presente estudo. Esse fator pode implicar redução da força muscular e alteração da função pulmonar, o que corrobora os resultados deste estudo, no qual o IMC apresentou correlação positiva com FPP e VVM. Entretanto, tanto as alterações de IMC quanto as das outras variáveis aqui estudadas são, ao final, produtos da DF, compondo

um quadro sintomatológico com interações entre todos esses fatores.

A principal limitação deste estudo é o tamanho reduzido da amostra, considerando que muitos indivíduos não foram incluídos, seja por óbito, morbidades associadas, internações, contatos desatualizados ou por se negarem a participar do estudo. Entretanto, cabe ressaltar que, pela baixa frequência da DF em comparação com outras doenças crônicas, estudos com amostras mais robustas são de difícil operacionalização. Ainda, a escassez de pesquisas com indivíduos na mesma faixa etária e com o mesmo objetivo dificultou a discussão com os resultados obtidos neste estudo. Entretanto, nossos resultados sugerem uma nova perspectiva sobre as repercussões da DF na função pulmonar e na capacidade funcional da amostra estudada.

● Conclusão

Indivíduos com doença falciforme podem apresentar alterações da função pulmonar e da capacidade funcional, sendo que, entre as mulheres estudadas, a PImáx encontrada foi abaixo do previsto; as variáveis PEmáx, FPP e distância percorrida no TC6 ficaram abaixo do previsto tanto entre os homens quanto entre as mulheres. Verificou-se correlação positiva da FPP com a PEmáx, PImáx, VVM, IMC e distância percorrida no TC6; também houve correlação positiva da VVM com a PEmáx e com o IMC.

Estes resultados indicam danos causados pela DF na função pulmonar e na capacidade funcional. Assim, medidas de intervenções adequadas devem ser estimuladas, especialmente da fisioterapia, que pode ter uma atuação importante na melhora das condições de saúde dessa população.

● Agradecimentos

Hemocentro Regional de Uberaba, MG, Brasil e Associação Regional dos Falcêmicos de Uberaba, MG, Brasil.

● Referências

1. Agência Nacional de Vigilância Sanitária - ANVISA. Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme. Brasília: ANVISA; 2002.
2. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme. Brasília: Editora do Ministério da Saúde; 2009. 50 p.

3. Moreira GA. Respiratory repercussions of sickle cell anemia. *Jornal Brasileiro de Pneumologia: publicação oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia*. 2007;33(3):18-20. PMID:17906782.
4. Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29:207-14. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842007000300003>
5. Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29:247-58. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842007000300011>
6. Silva IA. Atuação fisioterapêutica na anemia falciforme. *Lato & Sensus*. 2003;4(1):3-5.
7. Ivo ML, Carvalho ECd. Assistência de enfermagem a portadores de anemia falciforme, à luz do referencial de Roy. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2003;11:192-8. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-11692003000200008>
8. Santoli F, Zerah F, Vasile N, Bachir D, Galacteros F, Atlan G. Pulmonary function in sickle cell disease with or without acute chest syndrome. *Eur Respir J*. 1998;12(5):1124-9. PubMed PMID: 9864008. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.98.12051124>
9. Klings ES, Wyszynski DF, Nolan VG, Steinberg MH. Abnormal Pulmonary Function in Adults with Sickle Cell Anemia. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173(11):1264-9. PMID:16556694. PMID:2662970.
10. Fonseca CSV, Araújo-Melo CA, Carvalho RM, Barreto-Neto J, Araújo JG, Cipolotti R. Função pulmonar em portadores de anemia falciforme. *Rev Paul Pediatr*. 2011;29(1):85-90. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-05822011000100014>
11. Ong BA, Caboot J, Jawad A, McDonough J, Jackson T, Arens R, et al. Respiratory muscle force and lung volume changes in a population of children with sickle cell disease. *British J Haematol*. 2013;163(1):112-7. <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.12481>
12. Anthi A, Machado RF, Jison ML, Taveira-Dasilva AM, Rubin LJ, Hunter L, et al. Hemodynamic and functional assessment of patients with sickle cell disease and pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175(12):1272-9. PMID:17379852. PMID:2176091.
13. Liem RI, Nevin MA, Prestridge A, Young LT, Thompson AA. Functional capacity in children and young adults with sickle cell disease undergoing evaluation for cardiopulmonary disease. *Am J Hematol*. 2009;84:645-9. <http://dx.doi.org/10.1002/ajh.21507>
14. Barst RJ, Mubarak KK, Machado RF, Ataga KI, Benza RL, Castro O, et al. Exercise capacity and haemodynamics in patients with sickle cell disease with pulmonary hypertension treated with bosentan: results of the ASSET studies. *British J Haematol*. 2010;149(3):426-35. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2141.2010.08097.x>
15. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(1):111-7. PMID:12091180. PMID:12091180.
16. Borg GAV. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sport Exer*. 1982;14(5): 377-81. PMID: WOS: A1982PP69300010. PMID:WOS:A1982PP69300010.
17. Enright PL, Sherrill DL. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998;158(5 Pt 1):1384-7. PMID:9817683.
18. Moreira D, Alvarez RRA, Gogoy JR, Cambraia AN. Abordagem sobre preensão palmar utilizando o dinamômetro Jamar®: uma revisão de literatura. *Rev Bras Ciênc Mov*. 2003;11(2):95-9.
19. Sayers SP, Guralnik JM, Thombs LA, Fielding RA. Effect of leg muscle contraction velocity on functional performance in older men and women. *J Am Geriatr Soc*. 2005;53(3):467-71. PMID:15743291.
20. Wind AE, Takken T, Helders PJM, Engelbert RHH. Is grip strength a predictor for total muscle strength in healthy children, adolescents and young adults? *Eur J Pediatr*. 2010;169:281-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-009-1010-4>
21. Fess EE. Grip strength. In: Casanova JS, editor. *Clinical assessment recommendations*. 2nd ed. Chicago: American Society of Hand Therapists; 1992. p. 41-45.
22. Caporrino FA, Faloppa F, Santos JB, Réssio C, Soares FH, Nakachima LR, et al. Estudo populacional da força de preensão palmar com dinamômetro Jamar®. *Rev Bras Ortop*. 1998;33:150-4.
23. Supinski G. Determination and interpretation of inspiratory and expiratory pressure measurements. *Clin Pulm Med*. 1999;6:118-25. <http://dx.doi.org/10.1097/00045413-199903000-00005>
24. American Thoracic Society, European Respiratory Society: ATS/ERS Statement on Respiratory Muscle Testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:518-624. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.166.4.518>
25. 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;32:719-27. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-879X1999000600007>
26. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol*. 2002;28(Suppl 3): S1-82.
27. Munro BH. *Statistical methods for health care research*. 4ª ed. Philadelphia: Lippincott; 2001.
28. Gualandro SFM, Fonseca GHH, Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29:291-8. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842007000300020>
29. Delclaux C, Zerah-Lancner F, Bachir D, Habibi A, Monin JL, Godeau B, et al. Factors associated with dyspnea in adult patients with sickle cell disease. *Chest*. 2005;128(5):3336-44. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.128.5.3336>
30. Machado RFP. Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme. *J Bras Pneumol*. 2007;33:583-91. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132007000500015>
31. Morris CR. Asthma management: Reinventing the wheel in sickle cell disease. *Am J Hematol*. 2009;84(4):234-41. PMID:19229984.

32. Mesa Cuervo JR, Chagéz Leyva O, Hechavarria Miyares J, Placencia Ternblóm A, Losada Buchillón R, Rodríguez LR, et al. Modificaciones funcionales ventilatorias en pacientes con anemia drepanocítica y antecedentes de síndrome torácico agudo. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter.* 2002;18(2).
33. Sylvester KP, Patey RA, Milligan P, Dick M, Rafferty GF, Rees D, et al. Pulmonary function abnormalities in children with sickle cell disease. *Thorax.* 2004;59:67-70. PMID:PMC1758855. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200601-125OC>
34. Fregonezi G, Resqueti VR, Cury JL, Paulin E, Brunetto AF. Variação diurna de parâmetros de função pulmonar e de força muscular respiratória em pacientes com DPOC. *J Bras Pneumol.* 2012;38(2):257-63. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132012000200016>
35. Colman ML, Beraldo PC. Estudo das variações de pressão inspiratória máxima em tetraplégicos, tratados por meio de incentivador respiratório, em regime ambulatorial. *Rev Fisioter Mov.* 2010;23:439-49. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502010000300011>
36. Dourado VZ, Tanni SE, Vale AS, Faganello MM, Sanchez FF, Godoy I. Manifestações sistêmicas na doença pulmonar obstrutiva crônica. *J Bras Pneumol.* 2006;32(2):161-71. PMID:17273586.
37. Johansen KL. Exercise and chronic kidney disease: current recommendations. *Sports Med.* 2005;35(6):485-99. PMID:15974634.
38. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PR, Walsh IA. Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease. *Rev Bras Fisioter.* 2012;16(5):431-8. PMID:22886311. PMID:22886311. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413->
39. Taylor LE, Stotts NA, Humphreys J, Treadwell MJ, Miaskowski C. A review of the literature on the multiple dimensions of chronic pain in adults with sickle cell disease. *J Pain Symptom Manage.* 2010;40(3):416-35. PubMed PMID: 20656451. PMID:2989986.
40. Jagoe RT, Engelen MP. Muscle wasting and changes in muscle protein metabolism in chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J Suppl.* 2003;46:52s-63s. PMID:14621107.

Correspondence

Daniela Gonçalves Ohara

Universidade Federal de São Carlos (UFSCar)
 Departamento de Fisioterapia
 Laboratório de Espirometria e Fisioterapia Respiratória
 Rod. Washington Luiz, Km 235
 CEP 13565-905, São Carlos, SP, Brasil
 e-mail: ohara.daniela@yahoo.com