

UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAPÁ
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE

FERNANDA GABRIELLA DE SIQUEIRA BARROS NOGUEIRA

**ESTUDO DA CAPACIDADE CARDIORRESPIRATÓRIA DE PACIENTE JOVEM
COM ANEMIA FALCIFORME: DESCRIÇÃO DE CASO**

MACAPÁ

2015

FERNANDA GABRIELLA DE SIQUEIRA BARROS NOGUEIRA

**ESTUDO DA CAPACIDADE CARDIORRESPIRATÓRIA DE PACIENTE JOVEM
COM ANEMIA FALCIFORME: DESCRIÇÃO DE CASO**

Dissertação apresentada para ao Programa de Pós-graduação Ciências da Saúde da Universidade Federal do Amapá, como parte dos requisitos para obtenção do título de mestre em Ciências da Saúde.

Área de concentração: Ensaios Biológicos.

Orientadora: Prof^a Dra. Ártemis Socorro do Nascimento Rodrigues.

MACAPÁ

2015

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Biblioteca Central da Universidade Federal do Amapá

616.1527

N778e Nogueira, Fernanda Gabriella de Siqueira Barros.

Estudo da capacidade cardiorrespiratória de paciente jovem com anemia falciforme: descrição de caso / Fernanda Gabriella de Siqueira Barros Nogueira; orientadora, Ártemis Socorro do Nascimento Rodrigues. – Macapá, 2015.

64 f.

Dissertação (mestrado) – Fundação Universidade Federal

FERNANDA GABRIELLA DE SIQUEIRA BARROS NOGUEIRA

**ESTUDO DA CAPACIDADE CARDIORRESPIRATÓRIA DE PACIENTE JOVEM
COM ANEMIA FALCIFORME: DESCRIÇÃO DE CASO**

Dissertação de Mestrado em Ciências da Saúde para obtenção do título de Mestre em Ciências da Saúde Universidade Federal do Amapá.

Banca Examinadora:

.....
Dra Cristina Marta Ferreira Gradella

.....
Prof. Dr Júlio Cesar Sá de Oliveira - UNIFAP

.....
Prof. Dr Raimundo Nonato Picanço Souto- UNIFAP

Conceito:.....

Macapá, 16 de Abril de 2015.

AGRADECIMENTOS

Deus em primeiro lugar, por me guiar para o melhor caminho e por me proteger sempre.

À minha mãe, por sempre me mostrar a importância do estudo em todas as suas formas e por me ensinar a correr atrás dos meus objetivos e da minha felicidade. Muito obrigada. Te Amo!

À Sheilla, minha irmã, pelas palavras de incentivo que sempre me contagiou e me ouviu diante dos obstáculos que encontrava. E às minhas sobrinhas Maria Letícia e Maria Júlia pelas demonstrações de carinho e pela torcida a cada etapa vencida.

Ao Charles. Não encontro maneiras de descrever o quanto você foi essencial nesse período, suportando as agonias, as ausências, mas sempre incentivando-me a cada dia com palavras de apoio e gestos de carinho e forçando-me, positivamente, a finalizar essa etapa tão importante em minha vida. Nenhuma palavra é capaz de definir o que você representa pra mim, marido.

À Ialle, por entrar na minha vida, na última fase da seleção do mestrado. Pelo acolhimento e pela contribuição para o desenvolvimento dessa pesquisa, sua ajuda, sua confiança e cumplicidade foram essenciais na minha vida.

À prof^a Ártemis Socorro do Nascimento Rodrigues. Por ter acreditado desde o início que poderíamos fazer um bom trabalho e por todos os ensinamentos repassados. Pela paciência e pela amizade que resultou desse tempo. Obrigada!

Ao Arllisson Rodrigues, pela disposição para ajudar sempre que possível.

Aos pacientes que se fizeram presentes para a construção desse trabalho. E a

A todos da turma do Mestrado em Ciências da Saúde UNIFAP: Ialle, Fernanda, Anaid, Tiago, Thallyta, Luciana, Nayara, Wilson, Volmir, Kirsten, Larissa, Aline. Vocês fazem parte da minha história e, se não estivéssemos todos juntos, não seria a mesma graça!

Ao corpo docente desse programa de pós graduação. De alguma forma, cada um acabou por contribuir com meu enriquecimento científico e profissional.

À Prof.^a Silvia e Léa, pela atenção e pela prontidão em ajudar a solucionar cada problema.

Às minhas amigas Érika e Camilla pelos anos de amizade e sempre com palavras de incentivo durante mais de 15 anos de amizade.

À todos aqueles cujos nomes não estão citados, mas que carrego no coração, pois sei que torcem pra que eu seja feliz, simplesmente.

RESUMO

NOGUEIRA, F.G.S.B; NASCIMENTO, A.S.R. Estudo da capacidade cardiorrespiratória de paciente jovem com a anemia falciforme: descrição de caso.

A Anemia Falciforme (AF) caracteriza-se por ser uma hemoglobinopatia do tipo autossômica recessiva mais prevalente no mundo, que em situações de ausência de oxigênio provoca polimerização da hemoglobina, alterando sua morfologia e dificultando a distribuição do fluxo circulatório do organismo. Existem evidências escassas que ainda necessitam ser melhores elucidadas, no que diz respeito as variáveis espirométricas e a tolerância ao exercício físico na AF. Foi realizado um estudo descritivo, composto por uma pessoa com Anemia Falciforme homozigota, 15 anos de idade, sem história de doença respiratória prévia. A participante foi submetida a uma avaliação clínica e antropométrica. Em seguida, ela foi submetida a testes da função pulmonar, teste de caminhada de 6 minutos e respondeu a um questionário que avaliou o nível de atividade física, além do exame de termometria cutânea corporal. Foram constatadas alterações obtidas no desempenho das atividades físicas através do IPAQ. A capacidade funcional repercutiu com redução na distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos, nos valores da Capacidade vital forçada, no volume expiratório forçado no primeiro segundo e redução de 51L/min do pico de fluxo expiratório. Além de assimetrias térmicas de todo hemicorpo esquerdo de 0,4°C pela termometria cutânea, evidenciando menor irrigação de um território microvascular. A presença da AF, polimorfismo HbSS, mostrou ser um fator que provoca alterações sobre a função pulmonar e na aptidão cardiorrespiratória.

Palavras-chave: Anemia Falciforme, Espirometria, fisioterapia

ABSTRACT

NOGUEIRA, F.G.S.B; NASCIMENTO, A.S.R. Cardiorespiratory study young patient with sickle cell anemia: case report.

The Sickle Cell Anemia (FA) is characterized by being a hemoglobinopathy of autosomal recessive type most prevalent in the world, that in the absence of oxygen situations causes polymerization of hemoglobin, alterations in form and hindering the distribution of the circulatory flow to the body. There are scant evidence that still need to be better understood, with regard espirométicas variables and exercise tolerance in AF. A descriptive study was conducted, composed of a person with homozygous sickle cell disease, 15 years old, no previous history of respiratory disease. The participant underwent a clinical and anthropometric assessment, then tests of lung function, 6-minute walk test and answered a questionnaire that assessed the level of physical activity, audit body skin thermometry. Changes were observed obtained in the performance of physical activities through the IPAQ, functional capacity reflected a reduction in the distance walked in the six-minute walk test in the forced vital capacity, they draw Forced expiratory volume in one second and reduction of 51L / min peak expiratory flow. In addition to thermal asymmetries of all left hemisphere of 0.4 ° C by the skin thermometry, showing minor irrigation of a microvascular territory. The presence of AF, HbSS polymorphism, was shown to be a factor that causes changes on pulmonary function and cardiorespiratory fitness.

.

Keywords: sickle cell disease, spirometry, physical therapy.

Listas de Figuras

Figura 1 – Rota de disseminação do gene falciforme	18
Figura 2 – Esquema da transmissão do gene falciforme	20
Figura 3 - Esquemática da Fisiopatologia da Falcização das Hemácias	21
Figura 4 – Ciclo da Síndrome Torácica Aguda	23
Figura 5 - Instrumentos utilizados nas avaliações da pesquisa	31
Figura 6 – Organograma do processo de seleção dos participantes do estudo	32
Figura 7 – Imagem cedida pela paciente na realização da Espirometria	34
Figura 8 - Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: região torácica	35
Figura 9 - Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: carótida e periocular.....	35
Figura 10 - Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: membros inferiores.....	36

Lista de Tabelas

Tabela 1 – Dados antropométricos, espirométricos e distância percorrida33

Tabela 2 – Variáveis cardiorrespiratórias da paciente submetida ao teste de caminhada de seis minutos.....34

Listas de Abreviaturas e Siglas

A.A: Ar ambiente

AF: Anemia Falciforme

ATS: *American Thoracic Society*

AVE: Acidente Vascular Encefálico

Bpm: batimentos por minuto

CDC: *Center for Disease Control*

CELAFISCS: Centro de Estudos do Laboratório de Aptidão Física de São Carlos do Sul

Cm: Centímetros

CVF: Capacidade Vital Forçada

DF: Doença Falciforme

DPTC6': Distância percorrida

FC: Frequência Cardíaca

FEF25%-75%: Fluxo expiratório forçado entre 25 e 75%

FR: Frequência Respiratória

GAG: Aminoácido Glutâmico

GTG: Valina

HEMOAP: Instituto Hematologia e Hemoterapia do Amapá

HP: Hipertensão Pulmonar

IMC: Índice de massa corporal

Ipm: Incursões por minuto

IPAQ: *International Physical Activity Questionnaire*

Kg/m²: Kilogramas por metro quadrado

Kg: Kilogramas

L/min: Litros por minuto

M: metros

MmHg: Milímetros de mercúrio

NO: Óxido Nítrico

PA: Pressão Arterial

PAD: Pressão arterial diastólica

PAS: Pressão arterial sistólica

PFE: Pico de fluxo expiratório

PNTN: Programa Nacional de Triagem Neonatal

SpO₂: Saturação Periférica de Oxigênio

STA: Síndrome Torácica Aguda

TC6M: Teste de caminhada de 6 minutos

VEF₁: Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

VEF₁ / CVF: Relação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada

Normalização Adotada:

Esta dissertação está de acordo com as seguintes normas:

Referências:

Universidade de São Paulo. Sistema Integrado de Bibliotecas da USP. Diretrizes para apresentação de dissertações e teses da USP: documento eletrônico e impresso Parte I (ABNT) / Sistema Integrado de Bibliotecas da USP ; Vânia Martins Bueno de Oliveira Funaro, coordenadora ... [et al.] . 2. ed. rev. ampl. São Paulo: Sistema Integrado de Bibliotecas da USP, 2009. 102 p.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	16
2	REFERENCIAL TEÓRICO	18
2.1	HISTÓRICO DA ANEMIA FALCIFORME.....	18
2.2	FISIOPATOLOGIA DA ANEMIA FALCIFORME	21
2.3	PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA ANEMIA FALCIFORME	24
2.4	ANEMIA FALCIFORME E FUNÇÃO PULMONAR.....	26
2.5	EXERCÍCIO FÍSICO E QUALIDADE DE VIDA	28
3	OBJETIVOS	29
	3.1 OBJETIVO GERAL:	29
	3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:.....	29
4	MATERIAIS E MÉTODOS	30
4.1	DESENHO DO ESTUDO E ASPECTOS ÉTICOS.....	30
4.2	PERÍODO E LOCAL DO ESTUDO.....	30
4.3	AMOSTRA.....	30
	4.3.1 Critérios de Inclusão	30
	4.3.2 Critérios de Exclusão	30
4.4	PROCEDIMENTOS E INSTRUMENTOS	31
	4.4.1 Avaliação Inicial	31
	4.4.2 Questionários de Nível de Atividade Física	31
	4.4.3 Avaliação da Função Pulmonar	31
	4.4.4 Teste de Caminhada de Seis Minutos	32
	4.4.5 Termometria Cutânea Corporal Total	32
5	RESULTADOS	34
6	DISCUSSÃO	39
7	CONCLUSÃO	43
8.	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	44
	ANEXO 1	54

ANEXO 2	57
ANEXO 3	59
ANEXO 4	61
APÊNDICE A.....	62
APÊNDICE B.....	64

1 INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia de caráter genético, descrita pela primeira vez em 1910 (HERICK, 2001). No Brasil, os dados sobre a prevalência da doença apontam uma frequência expressiva, ainda que baseada em estudos regionais (FONSECA *et al*, 2011), sendo mais frequente nos Estados do Norte e Nordeste. Estima-se o nascimento de 3.500 crianças com AF por ano, uma em cada mil recém-nascidos vivos no país (CANÇADO *et al*, 2007).

A causa da Anemia Falciforme é uma mutação no gene que produz a hemoglobina A, originando uma alterada ou variante, denominada hemoglobina S (a letra S deriva da palavra inglesa *sickle*, que em português traduz-se como foice), sendo uma herança de caráter autossômico recessivo. Além da hemoglobina S existem outras hemoglobinas mutantes (C, D, E e outras.) que em par com a S constituem o grupo denominado de Doença Falciforme: Anemia Falciforme (HbSS), S/Beta Talassemia (S/ β Tal.), SC, SD, SE e outras mais raras (BRASIL, 2009).

Tem origem em uma mutação específica do cromossomo 11, causando a substituição do aminoácido glutâmico (GAG) por uma valina (GTG), na 6^o posição da cadeia beta da hemoglobina S (CAMPANARO *et al*, 2007). As pessoas assintomáticas de um único gene afetado, sintetizando hemoglobina A e hemoglobina S, transmitem cada um deles o gene alterado para a criança, que recebe o gene anormal em dose dupla, homozigoto SS (CANÇADO *et al*, 2007).

A hemoglobina S tem uma característica química especial que em situações de ausência ou diminuição da tensão de oxigênio provoca a sua polimerização, alterando drasticamente a morfologia da hemácia que adquire a forma de foice (BRASIL, 2009; MARTINS *et al*, 1998). O fenômeno de falcização promove diminuição da flexibilidade da hemácia, dificultando sua passagem através da microcirculação que desencadeia a vaso-oclusão, isquemia, dor, infarto e necrose em vários órgãos (RAMALHO *et al*, 2003; MACHADO, 2007).

A evolução dessa afecção é marcada por um amplo espectro de complicações clínicas, que atingem a maioria dos órgãos e aparelhos (CAÇADO *et al*, 2007; ZAGO e PINTO, 2007). As complicações pulmonares estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade, sendo a segunda causa de admissão hospitalar e a primeira causa de morte em adultos (DARBARI *et al*, 2006).

O comprometimento pulmonar pode ser de natureza aguda ou crônica, destacando a hiper-reatividade brônquica, tromboembolismo pulmonar, Síndrome Torácica Aguda (STA),

alterações da função pulmonar e em casos mais graves, evoluindo com hipertensão pulmonar. Essas lesões resultam em defeito na ventilação-perfusão e hipoxemia, que conduzem ao aumento da desoxigenação da hemoglobina S, caracterizando um ciclo vicioso com alteração da função pulmonar, capacidade funcional e qualidade de vida dessas pessoas (MOREIRA, 2007; MEKONTOSO *et al*, 2008).

Sugere-se que a função pulmonar no adulto é caracterizada pela presença do distúrbio restritivo devido à idade e em decorrência de episódios frequentes da STA, propiciando o desenvolvimento da fibrose pulmonar. Já o padrão obstrutivo, foi mais evidenciado em crianças devido à presença da inflamação brônquica, que leva à potencialização da inflamação vascular desencadeando a vaso-oclusão (MOREIRA, 2007; CBOOT e ALLEN, 2008).

O diagnóstico e o tratamento precoce dessa hemoglobinopatia aumentam significativamente a sobrevivência e a qualidade de vida dos pacientes, diminuindo as suas sequelas e atenuando as suas complicações clínicas (HOLSBACH, *et al*, 2010). Além de caracterizar o perfil e o rastreamento dessa patologia no país.

Dessa forma, a partir da revisão de literatura realizada a respeito do tema proposto nesta pesquisa, percebe-se que existem algumas lacunas que ainda necessitam serem melhores elucidadas, inclusive no que diz respeito à prática de exercício e a tolerância ao exercício físico, tanto na prevenção quanto na melhora das complicações associadas, que afetam os pacientes portadores dessa doença.

Este estudo é inédito, no Estado do Amapá, quanto a utilização da avaliação proposta. Os achados desse estudo auxiliam o conhecimento da patologia e suas alterações sobre a função pulmonar, tonando-se fundamental para o início de intervenções terapêuticas que possam ter impacto sobre a qualidade de vida dessas pessoas.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 HISTÓRICO DA ANEMIA FALCIFORME

É uma das doenças hematológicas herdadas mais comuns em todo o mundo, foi identificada em pacientes negros e por isso caracterizada como uma doença racial, uma doença do sangue negro, mesmo sendo encontrada em pessoas brancas (CANÇADO *et. al.*, 2007; DARBARI *et. al.*, 2006). Ainda não foi esclarecido o processo que desencadeia a mutação do gene da hemoglobina normal (HbA) para o gene da hemoglobina anormal (HbS) (NETO e PITOMBEIRA, 2003).

A descoberta, de que se tratava de uma doença molecular, revolucionou a biologia molecular e a genética clínica, mas não minimizou o caráter étnico e racial que a circunscreve (CAVALCANTI, 2011). Mesmo se compreendendo o mecanismo hereditário de transmissão do gene falciforme, onde a miscigenação assume papel importante, a doença permaneceu sendo associada ao corpo negro. A evolução de técnicas da biologia molecular permitiu descobrir onde se originou a mutação gênica: a África era seu berço (SILVA, 2013).

A associação da doença falciforme com a raça negra tem explicação. Há aproximadamente 50 a 100 mil anos atrás, entre os períodos paleolítico e mesolítico, nas regiões tropicais e equatoriais da África, existiam condições favoráveis para a proliferação do mosquito *Anopheles*, vetor da malária (CASTELO *et. al.*, 2012). Dentre os pacientes que contraíam esta doença, os únicos que sobreviviam eram os que possuíam o traço falciforme, a presença de uma hemoglobina anormal (HbS), que confere proteção parcial, contra as formas graves da malária (CAVALCANTI, 2011). Esta situação tornou estes pacientes mais adaptados ao meio em convívio com a malária, proporcionando o aumento da população da raça negra com percentuais extremamente elevados de hemoglobina alterada (BOTELHO *et al.*, 2009; ZAGO, 2001).

O primeiro relato científico da doença ocorreu nos Estados Unidos, em 1910, foi publicado por James Bryan Herrick, numa revista americana, sobre a presença de eritrócitos com forma anômala e alongada no sangue de um paciente negro proveniente do Caribe (HERICK, 2001; DARBARI *et. al.*, 2006) Ele apresentava quadro de anemia, icterícia (olhos amarelados), complicações pulmonares e úlceras nas pernas (SAVITT E GOLDBERG, 1989). Depois desse artigo, outros foram relatos associados a doença ao corpo negro, destacando a diversidade clínica da doença. (NAOUM,2000).

Todavia, os trabalhos descritos até 1949, apresentavam a doença das células falciformes pelas características visíveis no esfregaço de sangue periférico, mais prevalente entre negros ou descendentes africanos, fornecendo assim, o fenótipo de uma doença que era causada pelas

células falciformes (SAVITT e GOLDBERG, 1989; GALIZA-NETO *et al.*, 2005; HERICK, 2001). Ainda no mesmo ano, Linus Pauling, em seu laboratório, conseguiu separar por meio da eletroforese a hemoglobina anormal, que causava a falcização, pela variação no campo elétrico e mobilidade eletroforética, diferente da hemoglobina normal, denominando de *sickle hemoglobin* ou HbS (GALIZA-NETO *et al.*, 2005).

O processo eletroforético foi de extrema importância no que diz respeito à clínica, a genética e a hematologia das pessoas falcêmicas, pois com seu surgimento, pôde-se explicar que a diversidade clínica e hematológica estava relacionada com a concentração da hemoglobina anormal (NAOUM, 2000). E as concentrações dessas hemoglobinas anormais próximas de 95-98%, foi caracterizada como anemia falciforme (KRESS *et al.*, 1999).

Em 1956, Ingram estabeleceu quimicamente a diferença na sequência de aminoácidos da cadeia polipeptídica da hemoglobina de portadores de anemia falciforme e que esta discrepância nos aminoácidos era devido a uma mutação na cadeia β . Constatou que se devia à substituição do ácido glutâmico pela valina (NAOUM, 2000).

Com o avançar da técnica da eletroforese identificaram associações de HbS com outras hemoglobinas variantes: como a HbC, a HbD e talassemia, gerando combinações patológicas, por isso, denominaram o termo Doenças Falciformes, sendo a Anemia Falciforme a forma mais grave e, em geral, a hemoglobinopatia que apresenta maior gravidade clínica e hematológica (STYPULKOWSKI e MANFREDINI, 2010).

Contudo, apesar desta predileção étnica, a doença falciforme está presente em todos os continentes em virtude das migrações populacionais. No Brasil, um país que apresenta uma das populações de maior heterogeneidade genética do mundo, a doença ocorre com maior prevalência nas regiões Norte e Nordeste (SILVA, 2013) Figura 1.



Figura 1 – Rota de disseminação do gene falciforme. Adaptado: Áreas de hachaduras, indicam provável origem do gene falciforme; setas vermelhas: introdução do gene no Brasil, a partir da África
Fonte: Melo, 2006.

A partir da abolição da escravidão, o fluxo migratório se expandiu para várias regiões, distribuindo-se de forma heterogênea no país (RUIZ, 2007). Os dados sobre a prevalência da doença apontam uma frequência expressiva, ainda que em estudos regionais (FLEURY, 2007).

Dados fornecidos pelo Ministério da Saúde estimam que haja entre 25 a 30 mil pessoas com AF e sendo diagnosticados aproximadamente 3500 casos novos da doença por ano no país (BRASIL, 2009). Estima-se que até 25% das crianças brasileiras não atingem os 5 anos de vida, sendo elevada a mortalidade perinatal, variando de 20 a 50% (BRASIL, 2009; SILVA, 2013).

Um estudo realizado nos Estados Unidos afirma que a mediana de sobrevida é de 42 anos para os homens e 48 para as mulheres, na Jamaica, a sobrevida de homens é 53 anos e de mulheres de 58,3 anos (CANÇADO *et al*, 2007, FELIX *et al.*, 2010). Essa expressão de sobrevida é muito variável no Brasil, ainda não é bem caracterizada, sendo escassa e divergente e poucos estudos tentam estimar o perfil dessas pessoas com a AF (BRASIL, 2009; CANÇADO, 2007 e BATISTA, 2008).

As taxas de mortalidade com a forma homocigota (HbSS) vêm diminuindo, devido à implantação de programas como o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) e o de ações da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Anemia Falciforme que possibilitaram o diagnóstico precoce e conseqüentemente um melhor acompanhamento dos casos, fato que acarretou um inigualável benefício às crianças triadas quando comparadas com aquelas que só tinham o diagnóstico confirmado nas primeiras manifestações da doença (RAMALHO *et al*, 2003). Apesar dos avanços terapêuticos obtidos nos últimos anos, juntamente com o diagnóstico no período neonatal, possibilitarem o entendimento da evolução

dessa doença, ainda continua a causar significativa morbidade (SILVA FILHO *et al*, 2012; PRABHAKAR *et al*, 2010).

Se não diagnosticada precocemente e tratada de forma inadequada, a AF tem uma alta letalidade na infância e poucos sobrevivem na vida adulta até 28 anos. Pesquisas mostram que 80% dos óbitos ocorrem antes do indivíduo completar 30 anos de idade (OLIVEIRA *et al*, 2006).

No Estado do Amapá, os testes de diagnóstico não são executados e o teste de triagem neonatal não abrange todas as fases. O Instituto de Hematologia e Hemoterapia do Amapá (HEMOAP) é responsável pelo atendimento de pacientes com doenças típicas do sangue, com uma demanda estimada em 4.300 casos, sendo 150 com Anemia falciforme e 47 com a forma homozigota SS. Entretanto, poucos estudos foram relatados e a divulgação dessa patologia necessita de mais destaque principalmente pela falta de informação da população em geral sobre a doença. Outro problema encontra-se no fato de os testes de diagnóstico não são executados no estado. Dessa forma, há uma carência de banco de dados.

2.2 FISIOPATOLOGIA DA ANEMIA FALCIFORME

Segundo definição do Ministério da Saúde, a anemia falciforme é uma hemoglobinopatia hereditária, uma mutação gênica que afeta as hemácias, células redondas repletas de hemoglobina chamada de “A”, responsável pelo transporte de oxigênio dos pulmões ao corpo. Os seres humanos nascem com hemoglobina “AA” (HbAA), herdadas dos pais. As pessoas com anemia falciforme obrigatoriamente herdam uma hemoglobina alterada, que pode ser homozigota (SS) ou heterozigota (AS) para a presença da hemoglobina S, as pessoas AS ou portadora do traço falciforme são assintomáticas (DINIS e GUEDES, 2005, BRASIL, 2009) Figura 2.

O traço falciforme constitui uma condição relativamente comum e clinicamente benigna em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a hemoglobina A e do outro o gene para a hemoglobina S e sua expectativa de vida é semelhante ao da população geral (SIMÕES *et al*, 2010; MURÃO e FERRAZ, 2007). Consequentemente, as pessoas SS têm déficit de sangue, levando-as a anemia crônica e outras complicações clínicas (DINIZ e GUEDES, 2005)

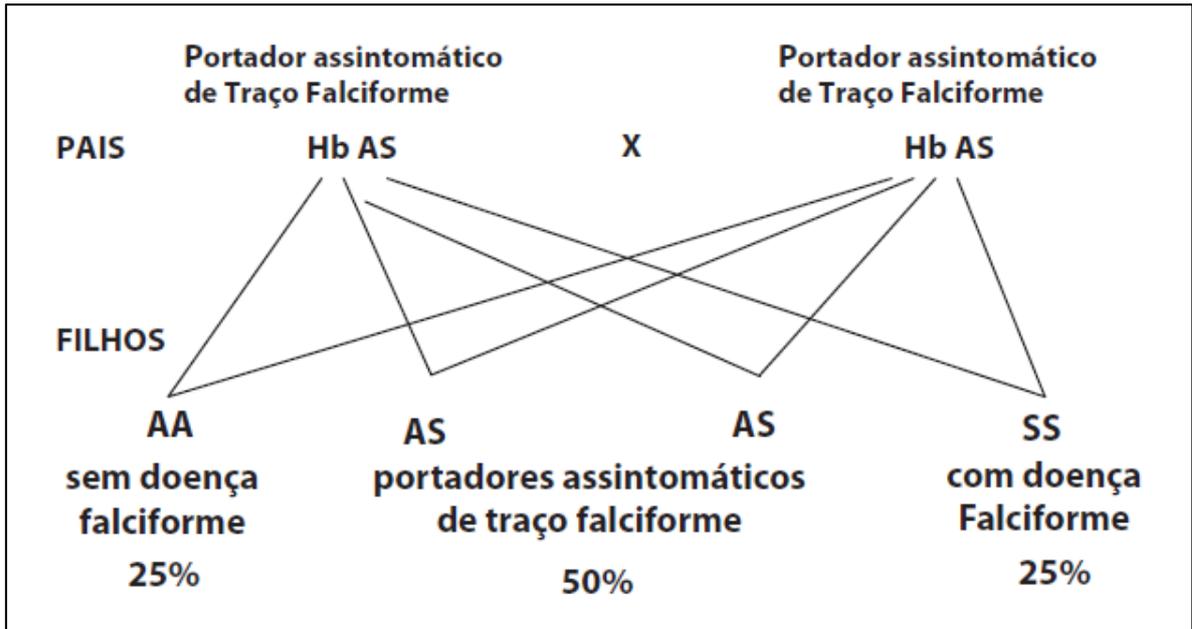


Figura 2 – Esquema da transmissão do Gene Falciforme

Fonte: BRASIL, 2006.

Em condições normais, as hemoglobinas anormais (HbS) são capazes de sofrerem deformação, o que permite que elas circulem através de vasos estreitos e carreguem o O₂ para todos os tecidos do corpo. Em situação de baixa tensão de O₂, elas polimerizam, formando estruturas filamentosas que se depositam nas hemácias, modificando sua forma e dando a característica de foice (MOREIRA, 2007; MURÃO e FERRAZ, 2007).

Esse fenômeno de falcização tem condicionantes que o facilitam ou dificultam. Para que as moléculas de HbS se agreguem é necessário que, além de desoxigenadas, estejam em elevada concentração, o que facilita sua associação. O fenômeno de falcização não é instantâneo, mas ocorre após um retardo, de forma que se a hemoglobina voltar a se oxigenar, a falcização não ocorre. Portanto, para que ocorra falcização, é necessário que a hemácia sofra um retardo na circulação (ZAGO e PINTO, 2007; MARTINS *et al*, 1998) Figura 3.

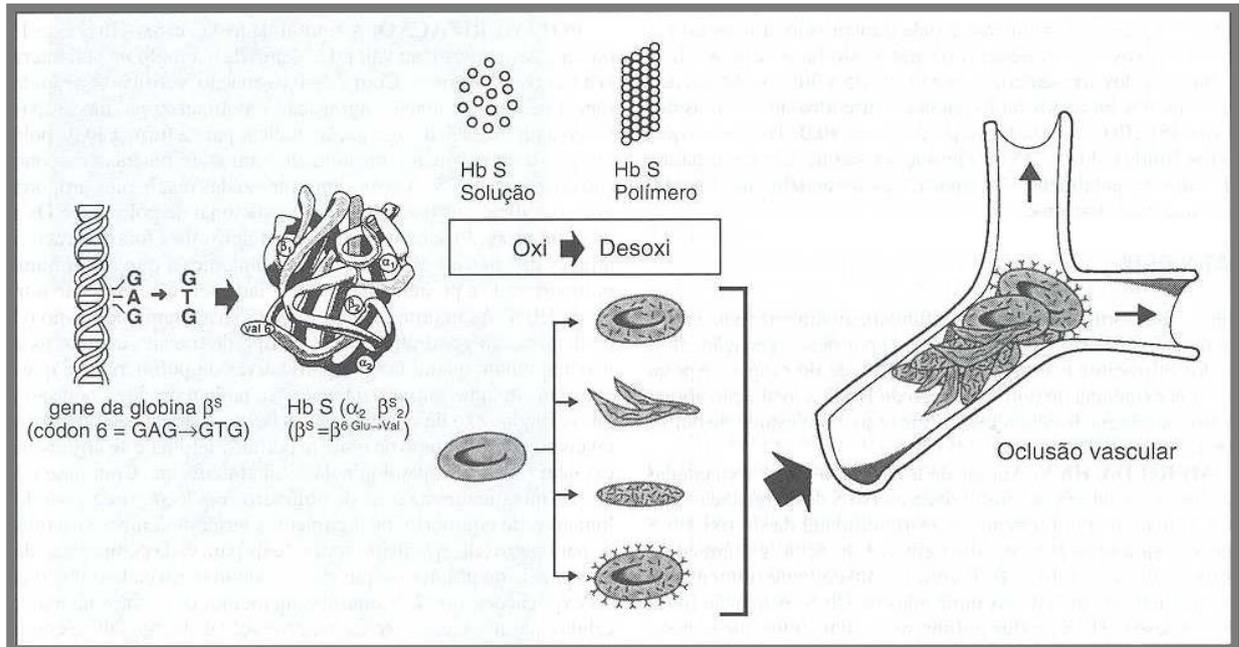


Figura 3 – Esquemática da fisiopatologia da Falcização da Hemácia.
Fonte: GUALANDRO, 2009.

Existem muitos fatores que participam da patogenia dos sintomas da AF, pode-se citar: percentagem de hemoglobina S e Fetal, tensão de oxigênio, tipos de células afoiçadas, pH, viscosidade sanguínea, fragilidade mecânica das células afoiçadas e hemólise extravascular. A hemoglobina fetal (HbF) é considerada o mais potente modificador da doença e tem sido modulador genético mais amplamente estudado, mas não deve ser a única ferramenta diagnóstica para prever o quadro clínico desses pacientes (CORAN, FRANCO-PENTEADO e COSTA, 2009; HOLSBACH *et al*, 2010; GUALANDRO, 2009).

A evolução dessa doença é marcada por atingir a maioria dos órgãos e aparelhos comprometendo consideravelmente a qualidade de vida dessas pessoas. Embora todos os pacientes com AF apresentem o mesmo defeito molecular, existe considerável variabilidade fenotípica entre eles, havendo casos de extrema gravidade, com morte precoce na infância e casos com poucas complicações e perspectiva de vida próxima ao normal (HIGGS e WOOD, 2008; SILVA, GONÇALVES e MARTINS, 2009).

O pulmão é um órgão muito propício à falcização devido às suas particularidades anatômicas. Nos capilares alveolares os glóbulos vermelhos apresentam um fluxo turbulento, que durante a hipóxia, as células falcizadas agem de forma sinérgica para aumentar a resistência vascular e favorecer o sequestro de células densas, porém, a circulação pulmonar apresenta um filtro mais eficiente do que a circulação sistêmica (GUALANDRO *et. al.*, 2009).

Diferente da circulação sistêmica, a vasculatura pulmonar responde à hipóxia com vasoconstrição, contribuindo para o agravamento no processo de desequilíbrio entre vasodilatadores

e vasoconstritores, no sentido da vasoconstrição. Dentre as manifestações clínicas, as pulmonares, necessitam de conhecimentos relevantes para melhor abordagem diagnóstica e terapêutica (FONSECA *et. al.*,2011).

2.3 PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA ANEMIA FALCIFORME

As manifestações clínicas derivam diretamente da anormalidade molecular representada pela presença da hemoglobina S (HbS), atribuídas às alterações da reologia sanguínea, ou seja, alterações físicas no fluxo sanguíneo ao nível da microcirculação. Os sintomas e as consequências fazem parte da evolução da doença: retardo da maturação sexual, sobrecarga cardíaca com insuficiência cardíaca na terceira década de vida, contribuição para a gênese das úlceras de perna, doença pulmonar crônica, insuficiência renal e doença cerebrovascular (CAMPANARO *et al*, 2007; MARTINS *et al*, 1998).

Sabe-se que a dor é um dos sintomas mais presentes no cotidiano dessa população, e sua abordagem é complexa, principalmente porque na maioria das situações não há uma causa única que pode ser tratada (JEONG *et al*, 2005). As crises vaso-oclusivas de repetição ocasionam, em geral, dor, lesão tecidual e acometimento crônico multissistêmico e frequentemente relatada acometendo membros superiores e inferiores, e em casos mais graves e dor em região torácica (MACHADO e GLADWIN, 2005; WHITE *et al*, 2006; HOSTYN *et al*, 2011).

Um aspecto importante na vasculopatia da AF é a deficiência na regulação endotelial do tônus vascular, trombose e inflamação. A redução da biodisponibilidade do óxido nítrico (NO) altera a hemostasia vascular, aumentando a ativação plaquetária e a expressão endotelial de moléculas de adesão, provocando vasoconstrição, o que aumenta a possibilidade de vaso-oclusão (MACK e KATO, 2006).

Estudos recentes mostram uma redução significativa dos níveis de NO em pacientes com AF que apresentam episódios de dor algica. Também propõem que a medida indireta deste gás pode ser considerada como um marcador da gravidade da crise de dor (MACK e KATO, 2006; ATAGA e KEY, 2007; GLADWIN e KATO, 2005).

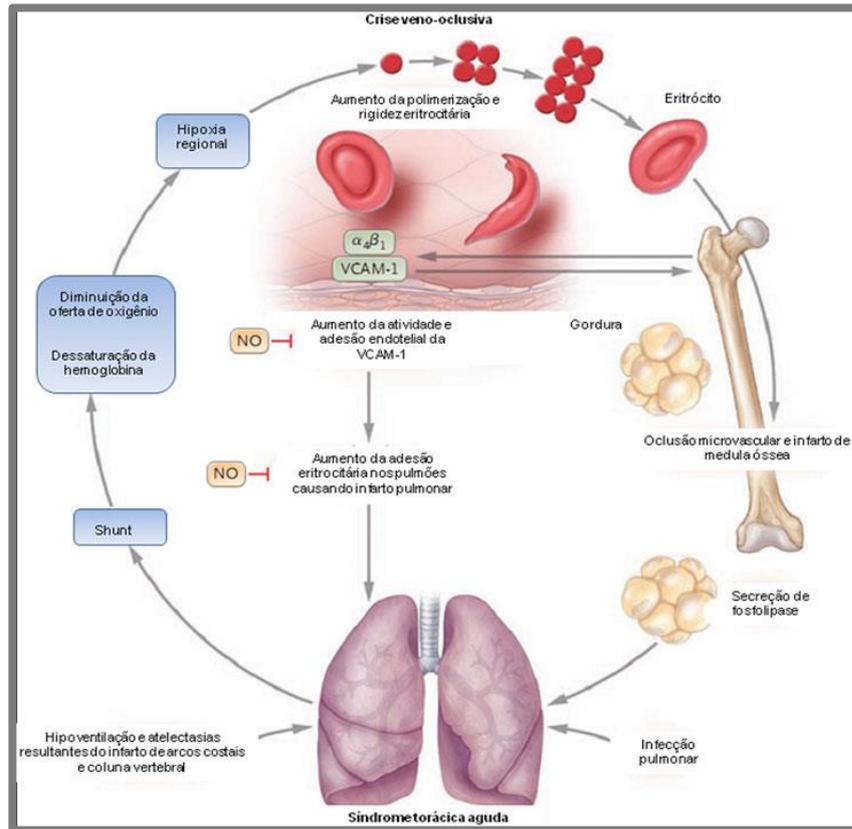


Figura 4 – Ciclo da síndrome torácica aguda.

Fonte: GLADWIN *et. al*, 2008

Nas pessoas com a forma homozigótica (SS), o baço tende a asplenia decorrente dos numerosos infartos que levam à fibrose e desaparecimento anatômico, nos primeiros 2 a 5 anos de vida, podendo perder a sua função e aumentar o risco de infecções graves associadas à elevada mortalidade. Um estudo realizado com 3.764 pessoas com AF, desses 18% com a forma HbSS, evoluiu com insuficiência renal e óbito (SILVA FILHO *et al*, 2012).

O Acidente Vascular Encefálico (AVE) ocorreu entre 7 e 17 % das crianças com AF. As chances de ter o primeiro AVE aos 20, 40 e 45 anos é estimado em 11%, 15% e 25%, respectivamente. De acordo com a literatura existem outros problemas neurológicos que podem surgir, entretanto aparecem em uma frequência muito menor (WHITE *et al*, 2006; BRASIL, 2009).

Baseado em evidências científicas, a AF leva o miocárdio a um estado de agressão lenta, contínua e progressiva, através do processo isquêmico difuso, originando em disfunção da contratilidade cardíaca (MARTINS *et al*, 1998). Além de desencadear a hiper-reatividade brônquica, o tromboembolismo pulmonar e a STA, altera a função pulmonar e tende a evoluir

com hipertensão pulmonar, que em muitos casos, promove intolerância aos esforços, reduzida resposta aos exercícios e à capacidade laborativa (HOSTYN et al, 2011; MOREIRA, 2007).

A STA é responsável por 25% dos casos de óbito com incidência mais alta nas crianças. É estimada que, aproximadamente, metade dos pacientes adultos com essa patologia, apresente pelo menos um episódio da STA durante a vida. Sua etiologia implica em causas infecciosas como *Streptococcus pneumoniae e haemophilus influenzae* e vírus respiratório sincial. Nas causas não infecciosas predominam a embolia gordurosa e o infarto pulmonar (STOUSE et al, 2008; SOUZA e VEIGAS, 2007).

A caracterização dessa síndrome é dada pela presença de dor torácica, febre, tosse e infiltrado pulmonar na radiografia de tórax (HOSTYN et al, 2011). Na maioria dos casos apresenta recidivas que estão associadas ao desenvolvimento de doença pulmonar crônica (fibrose pulmonar) e à hipóxia crônica, que eventualmente desenvolve a hipertensão pulmonar (HP) (SOUZA e VEIGAS, 2007; MOREIRA, 2007).

A Hipertensão pulmonar (HP) é tradicionalmente atribuída a infartos pulmonares de repetição e a lesões cardíacas (MINNITI et al, 2009) sendo uma complicação tardia da AF. O aumento da pressão arterial pulmonar e da resistência vascular pulmonar define a sua fisiopatologia. Estudos mostram que pessoas com AF (HbSS) e que tenham HP têm pior prognóstico (VIEIRA et al, 2010; FIELD et al, 2008).

Diante dessas variações genéticas, da AF, os fatores adquiridos, também se tornam responsáveis pela variabilidade clínica e do prognóstico desses pacientes. O nível socioeconômico e educacional ocupa uma posição central, por determinar variantes que influenciam diretamente a evolução da doença e seu prognóstico como o acesso à atenção médica, diagnóstico precoce, alimentação e nutrição adequada, acesso a saneamento básico e, portanto, água de boa qualidade, e menor exposição a infecções, melhores condições de vida e de trabalho, além do tratamento rápido de complicações (ZAGO E PINTO, 2007).

2.4 ANEMIA FALCIFORME E FUNÇÃO PULMONAR

O envolvimento pulmonar é responsável por grande morbidade e mortalidade nessa população, sendo a segunda causa de admissão hospitalar. Geralmente, as alterações pulmonares aparecem na segunda década e culminam com óbito na quarta década de vida (MOREIRA, 2007; SILVA FILHO et al, 2012).

A anormalidade da função pulmonar pode estar presente antes mesmo de qualquer evidência clínica destas manifestações, citadas anteriormente. O diagnóstico diferencial entre os eventos deflagradores como infecções, embolia pulmonar, congestão ou trombose é

considerado difícil e muitas vezes se sobrepõem e agem de forma sinérgica (FONSECA *et al*, 2011; HOSTYN *et al*, 2011).

Numerosos testes fisiológicos foram desenvolvidos para avaliar quantitativa e qualitativamente a função pulmonar e a espirometria parece ser um dos primeiros testes a se alterar no decurso da doença pulmonar e, assim, deve ser realizada em todos os pacientes com AF (FONSECA *et al*, 2011).

Através da espirometria são medidos alguns dos volumes pulmonares como o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁), volume corrente (VC), volume de reserva expiratória (VRE), volume de reserva inspiratório (VRI), a capacidade vital (CV) e os fluxos aéreos (PEREIRA *et al*, 2007). A função pulmonar dos indivíduos podem apresentar padrões ventilatórios normais ou com alterações, estas do tipo obstrutiva, restritiva ou mista (OHARA *et. al.*, 2014).

O padrão ventilatório obstrutivo se caracteriza com diminuição de forma desproporcional dos fluxos máximos em relação ao volume que pode ser eliminado, sendo o VEF₁ e a razão deste com a capacidade vital forçada (VEF₁/CVF), os principais índices para sua caracterização. O padrão ventilatório restritivo se caracteriza por uma diminuição na CV e da capacidade vital forçada (CVF) e a razão VEF₁/CVF costuma ser normal ou elevada, este padrão pode ser inferido. E por último, o padrão ventilatório misto caracteriza-se por associar os dois distúrbios simultaneamente (SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA, 2002).

A função pulmonar dos pacientes com AF é bastante heterogênea. Estudos relatam predomínio dos padrões restritivos para adultos e obstrutivos em crianças, e este se daria pela inflamação das vias aéreas da asma que levaria à potencialização da inflamação vascular resultando em vaso-oclusão (COLOMBATTI, *et al*, 2010; SILVA FILHO *et al*, 2012; MILLER *et al*, 2005).

No entanto, a AF promove condições que induzem a dispneia, fadiga e dor em membros inferiores e fraqueza muscular generalizada (JONHANSEN, 2005; BRASIL, 2009), desencadeando um estilo de vida mais sedentário e prejudicando a capacidade funcional (OHARA *et. al.*, 2014). Testes físicos também são utilizados para avaliar o comprometimento pulmonar desses pacientes, como o teste da caminhada dos seis minutos (TC6'), aplicado com o intuito de avaliar a capacidade funcional, propiciando uma análise global do sistema respiratório, cardíaco e metabólico (MORALES-BLANHIR *et. al.*, 2011).

2.5 EXERCÍCIO FÍSICO E QUALIDADE DE VIDA

Durante anos, eram incertos os perigos do exercício nas pessoas com AF, a maioria dos profissionais aconselhavam muito repouso e nada de atividade física para essas pessoas (BATISTA, 2008). Atualmente, afirma-se que elas podem sim se beneficiar com o exercício, para isso é necessário ter conhecimento do tipo de atividade, duração, intensidade e objetivo (OHARA *et al.*, 2011; SEGAVA *et al.*, 2013).

Ainda são poucos os dados disponíveis sobre as respostas fisiológicas e clínicas do exercício nessa população. Sugere-se que AF leva a respostas hemodinâmicas e ventilatórias específicas, entre as quais o aumento das crises vaso-oclusivas, risco elevado de hipertensão arterial e pulmonar, diminuição da saturação periférica de oxigênio (SpO₂) e aumento de frequência cardíaca (FC) durante o exercício ou a sua recuperação e variáveis de trabalho respiratório aumentadas, como a redução de taxa de troca respiratória, consequentemente diminuindo a tolerância ao exercício. (SOUZA e VEIGAS, 2007; QUINN *et al.*, 2010).

Por outro lado, foi observado que essas pessoas se sentem melhores fisicamente após o exercício moderado e afirmam que o exercício pode ser considerado uma terapia para elas, onde o objetivo de se praticar é diferente de uma pessoa de hemoglobina normal (PANEPINTO *et al.*, 2009; PEREIRA *et al.*, 2008).

De maneira geral, apesar das limitações sofridas, esses pacientes conseguem desempenhar suas atividades diárias (CASTELO *et al.*, 2012). A melhora da sobrevida e da qualidade de vida desses pacientes baseia-se em medidas gerais e preventivas, sendo necessária a adaptação a um novo estilo de vida devido ao uso de medicamentos, às internações hospitalares e à perda da capacidade de trabalho e funcional (OLIVEIRA *et al.*, 2006; BATISTA, 2008).

Sendo assim, devem ser traçados objetivos para um plano terapêutico com atuação multiprofissional, em especial da fisioterapia, que pode ter um papel importante, visando à diminuição das crises álgicas, redução das internações recorrentes, melhora da mobilidade global e ganho de condicionamento físico, reduzindo as morbidades e favorecendo a qualidade de vida (FELIX *et al.*, 2010; SILVA, 2003).

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL: descrever a capacidade cardiorrespiratória e a tolerância ao exercício físico de uma paciente com Anemia Falciforme.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Investigar a presença do distúrbio respiratório através dos dados espirométricos, como: Capacidade Vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado em 1 segundo (VEF1), a razão entre o volume expiratório forçado e a capacidade vital forçada (VEF1/CVF), fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital (FEF25%-75%) e pico de fluxo expiratório (PFE);
- Analisar os parâmetros respiratórios antes e após o teste esforço submáximo: frequência respiratória (FR), frequência cardíaca (FC), saturação periférica de oxigênio (SpO₂), pressão arterial (PA) e percepção de esforço pela escala de Borg;
- Quantificar a distância percorrida pelo teste de caminhada de seis minutos;
- Caracterizar o perfil nutricional da paciente;
- Identificar o nível de atividade física da paciente por meio do questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ);
- Avaliar a microcirculação local, a nível pulmonar, através da Termometria cutânea corporal.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 DESENHO DO ESTUDO E ASPECTOS ÉTICOS

Esta pesquisa é caracterizada como um estudo descritivo e foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa para Seres Humanos da Universidade Federal do Amapá sob Certificado de Apresentação para Apreciação Ética/CAAE nº 21907413.5.0000.0003 (ANEXO 1). Para que fizesse parte do projeto, a genitora da voluntária leu e assinou, após retirar suas dívidas, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A), autorizando a participação da sua filha na pesquisa.

4.2 PERÍODO E LOCAL DO ESTUDO

A pesquisa foi realizada no período de maio a dezembro de 2014. A seleção e o recrutamento da participante foram realizados a partir dos dados de uma pesquisa já realizada no Laboratório de Biologia Molecular da Universidade Federal do Amapá, em cujas dependências também foram realizados todos os procedimentos, desde coleta de informações pessoais até as avaliações propostas por este estudo.

4.3 AMOSTRA

4.3.1 Critérios de Inclusão

- Ter diagnóstico de Doença Falciforme, com homozigoto SS;
- Ter assinado o Termo de Consentimento Livre-Esclarecido (Apêndice A);
- Ter faixa etária maior que 10 anos de idade. Estudos comprovam que com idade superior a nove anos, os dados espirométricos podem ser interpretados com os mesmos critérios utilizados em adultos (FONSECA *et al*, 2011);
- Ausência de diagnóstico prévio de doença respiratória;

4.3.2 Critérios de Exclusão

- Pessoas com diagnóstico de outras Hemoglobinopatias (não homozigoto SS);
- Insuficiência renal instável (influencia o sistema cardiovascular);
- Presença de febre e/ou infecções 4 semanas antes dos testes;
- Incapacidade de compreender as informações.

4.4 PROCEDIMENTOS E INSTRUMENTOS

4.4.1 Avaliação Inicial

Deu-se início a avaliação fisioterapêutica composta de dados clínicos como: ficha de identificação, história clínica, exames de imagem e complementares (eletroforese, Hemograma e Termografia) e medida antropométrica de peso e altura, utilizando balança antropométrica (Filizola). Índice de Massa Corpórea (IMC) foi calculado pela fórmula: $\text{peso}/\text{altura}^2$. Em seguida, aferição da pressão arterial (PA) foi realizado com auxílio do esfigmomanômetro (BIC, BRA) e estetoscópio (Littman, EUA), frequência cardíaca (FC) e saturação periférica de oxigênio (SpO_2) com oxímetro de pulso (Contec MS Ltd, model CMS-50L, EUA). A frequência respiratória (FR) foi mensurada pela visualização direta dos movimentos da caixa torácica com o paciente em repouso (sentado com os braços apoiados) (Figura 3 e APÊNDICE B).

4.4.2 Questionários de Nível de Atividade Física

O questionário utilizado para avaliar o nível de atividade física foi o Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ), validado para a população brasileira (MATSUDO *et al.*, 2001). Utilizamos a versão na forma curta em abordagem de entrevista, contendo 8 perguntas em relação à frequência e duração da realização de atividades físicas moderadas, vigorosas e da caminhada. Esse tipo de versão tem por vantagens a praticidade e a rapidez na coleta de informações. Para a análise das respostas, baseou-se no consenso realizado entre o Centro de Estudos do Laboratório de Aptidão Física de São Carlos do Sul (CELAFISCS) e o Center for Disease Control (CDC) que classifica os indivíduos em sedentários, irregularmente ativos, ativos ou muito ativos (ANEXO 2).

4.4.3 Avaliação da Função Pulmonar

A espirometria funcional, realizada numa clínica especializada, por meio do espirômetro portátil MicroLoop™ *Spirometer* (CareFusion, EUA) e foram exigidas algumas posturas para a realização do teste como permanecer na posição sentada, dorso apoiado e cabeça na posição neutra. Um bocal colocado sobre a língua entre os dentes e lábios serrados da participante, evitando vazamento aéreo e um clipe nasal complementando a técnica com a finalidade de evitar compensações nasais.

Os testes espirométricos mensuraram a Capacidade Vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado em 1 segundo (VEF1), a razão entre o volume expiratório forçado e a capacidade vital forçada (VEF1/CVF), fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade

vital (FEF25%-75%) e pico de fluxo expiratório (PFE). Para cada teste, pelo menos três manobras foram realizadas, com intervalo de 2 minutos entre elas, de acordo com a *American Thoracic Society* (ATS) (PEREIRA *et al*, 2007) (APÊNDICE B).

4.4.4 Teste de Caminhada de Seis Minutos (TC6')

Para avaliação da capacidade funcional submáxima, a participante foi submetida ao teste de caminhada de seis minutos (TC6'), em um corredor de 30 metros de comprimento, numa área já delimitada no Laboratório Biologia Molecular da Unifap com marcação do trajeto a cada 3 metros com os pontos de partida e retorno determinados pela pesquisadora.

Antes da realização do teste foram medidos com um oxímetro de pulso a FC e SpO₂, aferição da pressão arterial sistêmica (sistólica e diastólica) com um esfigmomanômetro, além do nível de percepção de esforço através da escala de dispneia de Borg modificada (VELOSO *et al*, 2002) (APÊNDICE B).

A partir daí, foi dado o comando à participante para caminhar a máxima distância possível dentro do percurso no tempo de seis minutos, sem correr, recebendo orientação verbal a cada minuto, seguindo as normas da ATS (ATS, 2003) e utilizada Oxigenoterapia (cânula nasal 1L/min), independentemente da SpO₂ em ar ambiente, para evitar hipoxemia durante o teste, pelo risco de crise vaso-oclusiva devido à AF.

4.4.5 Termometria Cutânea Corporal Total

Foi realizado também o exame de termografia por radiação infravermelha cutânea, que reflete o fluxo sanguíneo da pele. A pele das pessoas em geral possui uma simetria térmica indicativa de normalidade. Uma vez detectada qualquer assimetria, isso indica uma alteração no organismo, podendo indicar disfunções fisiológicas. O equipamento é composto por um sensor infravermelho ThermaCAM T450sc (FLIR/EUA). A paciente foi despida para estabilização térmica por 15 minutos, em ambiente termicamente controlado (23°C), com convecção mínima de ar (0,2 m/s) e umidade relativa do ar abaixo de 60%. Analisamos bilateralmente os dimídios de extremidades, tronco, face e cervical comparativamente com a participante em posição ortostática. Os resultados obtidos pela captação da imagem nos diferentes padrões e diferenciais térmicos apresentados nas imagens infravermelhas foram interpretados junto aos outros dados clínicos (Figura 5).



Figura 5– Instrumentos utilizados nas avaliações realizadas na pesquisa (1A. Estetoscópio (Littman, EUA); 1B. Esfigmomanômetro (BIC, BRA); 1C. Oxímetro de pulso (Contec MS Ltd, model CMS-50L, EUA); 1 D. do espirômetro portátil *MicroLoop™ Spirometer* (CareFusion, EUA); 1E. Câmera ThermoCAM T450sc (FLIR/EUA).

5 RESULTADOS

A partir do levantamento dos dados de uma pesquisa prévia sobre a patologia de estudo, foram selecionados 24 indivíduos. Destes, foram excluídos 19, por idade inferior a 10 anos e presença de infecções antes dos testes. Dessa forma, a amostra inicial foi composta por 5 indivíduos, porém 3 destes, não compareceram às consultas agendadas durante o período da pesquisa, sendo a amostra composta por apenas 1 indivíduo (Figura 6).

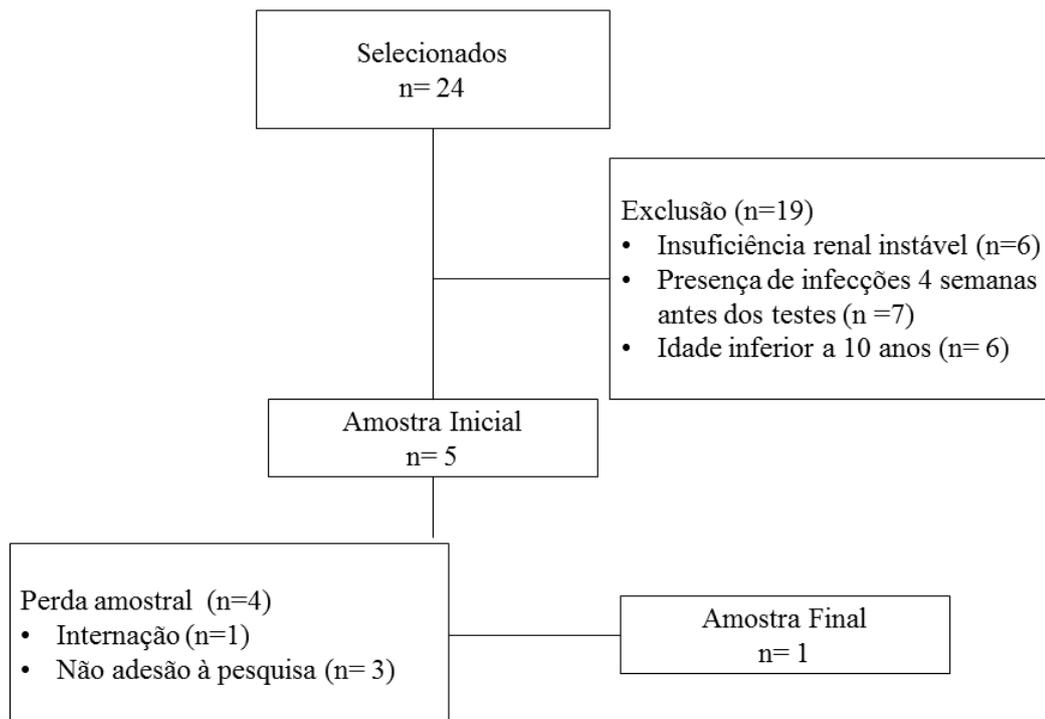


Figura 6 – Organograma do processo de seleção dos participantes do estudo.

A amostra foi composta por uma paciente voluntária com 15 anos de idade, estudante, natural e procedente de Macapá-AP. Possui diagnóstico confirmado de Doença Falciforme e genótipo HbSS, pela eletroforese e faz uso diário de Hidroxiuréia e quelantes de Ferro, também realiza transfusão sanguínea, a cada 28 dias.

Ainda na avaliação fisioterapêutica, a genitora informa que a paciente já apresentou sete episódios de Isquemia Cerebral, sendo o primeiro aos 8 anos de idade e o último em 2013. Nega infecções no trato respiratório e episódios de Síndrome Torácica Aguda.

Embora apresentasse um quadro de acidente vascular encefálico (AVE) recorrente, a mesma não evidenciava limitações motoras significativas, o que a tornou participante efetiva desse estudo.

As características antropométricas demonstraram um IMC de 17,6 Kg/cm², que pela classificação considerou-se com magreza grau 1.

Quanto ao nível de atividade física, as respostas indicando a frequência semanal e o tempo de realização das respectivas atividades, verificou-se que em atividades que envolvem esforços físicos de intensidade moderada, a voluntária leva um tempo de envolvimento maior, bem como a tendência em permanecer mais tempo em posição sentada. Sobre as atividades vigorosas, a paciente, relatou que não as praticam, sendo classificada como irregularmente ativa.

A prova de função pulmonar, foi demonstrado padrão ventilatório alterado, tendenciando ao padrão restritivo, sendo o PFE de 251 L/min, a CVF de 2.32L e o VEF₁ 2,25L.

Na avaliação da capacidade funcional, a voluntária, apresentou no teste de caminhada de seis minutos, a distância percorrida de 460,7 metros. As variáveis antropométricas e funcionais da participante estudada estão listadas na Tabela 1 e Figura 7.

Tabela 1 – Dados antropométricos, espirométricos e distância percorrida:

<i>Dados Demográficos</i>		
Idade	15 anos	
Sexo	Feminino	
Altura	1,56m	
Peso	43Kg	
Índice de Massa Corpórea	17,6 Kg/cm ²	
<i>Espirometria</i>	Valores Estimados	Valores Obtidos
PFE	291-302 L/min	251 L/min
CVF	2.84L	2.32L
VEF ₁	2.61L	2,25L
VEF ₁ /CVF	97%	88%
DPTC6'	773,37	460,70

M, metros; PFE = Pico de Fluxo Expiratório fornecido em Litros por minuto; CVF= Capacidade Vital Forçada; VEF₁= Volume Expiratório forçado em 1 segundo; CVF/VEF₁= razão entre capacidade vital forçada e volume expiratório forçado; DPTC6' = Distância Percorrida no Teste de Caminhada de 6 minutos;

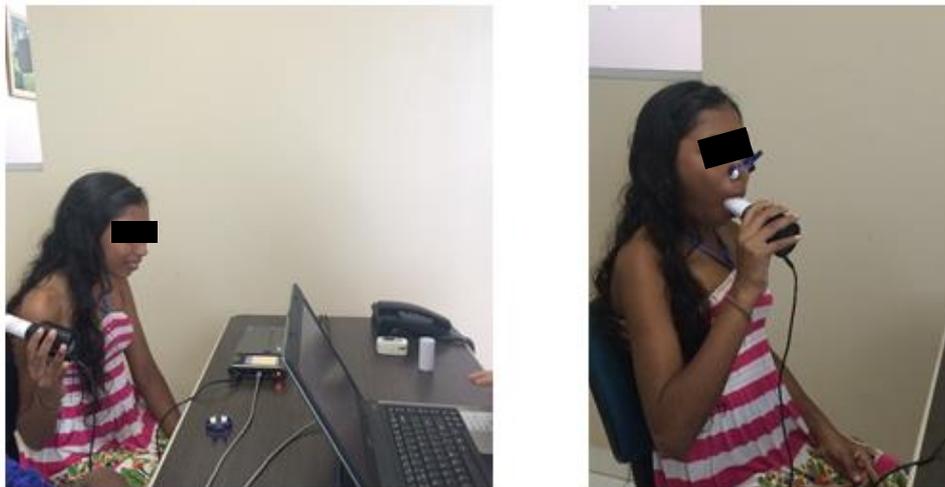


Figura 7: Realização da Espirometria (autorizada pela genitora).

Após o teste, a participante relatou dor em membros inferiores e sensação de fadiga, mantendo por mais de três dias essa sensação, segundo informações da genitora.

Não houve variações significativas entre a pressão arterial (PA), frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR) e saturação periférica de oxigênio (SpO₂) no final do teste e 10 minutos após o final do teste. Os dados citados estão fornecidos na Tabela 2.

O presente estudo não encontrou associação entre as alterações da espirometria e os valores de saturação percutânea de oxigênio.

Tabela 2- Variáveis cardiorrespiratórias e respiratórias da paciente submetida ao teste de caminhada de seis minutos.

Variáveis	Repouso	Final dos 6º minuto do teste	10 minutos após o fim do teste
PAS(mmHg)	110	110	110
PAD(mmHg)	70	94	80
SpO ₂ em A.A (%)	92	97	93
FC (bpm)	91	104	92
FR (ipm)	21	26	21

PAS, Pressão Arterial Sistólica; Inicial; mmHg, milímetro de mercúrio; PAD, Pressão Arterial Diastólica; SpO₂, Saturação de pulso de Oxigênio; A.A, ar ambiente; final; FC, Frequência Cardíaca; bpm, Batimentos por minuto; FR, frequência respiratória; ipm, incursões respiratórias por minuto.

Na termometria cutânea corporal foi evidenciada assimetria térmica de todo hemicorpo esquerdo, cabeça, tronco de 0,4° C, quando comparado bilateralmente. Redução da circulação distal em membros inferiores e diferenças na distribuição sensitiva. Além de congestão

periocular, sugestivo de sinal de insuficiência da carótida interna. Imagens captadas nas Figuras 8, 9 e 10.

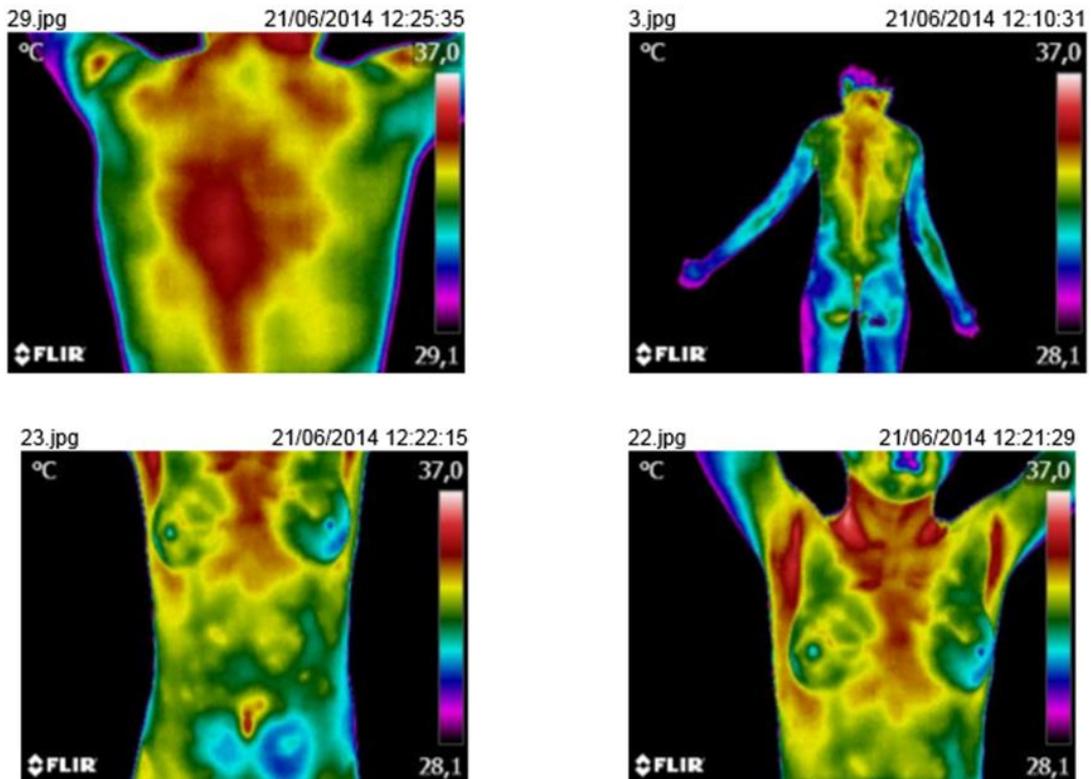


Figura 8 – Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: note-se na região torácica (nível mamário) no dimídio esquerdo, menor temperatura.

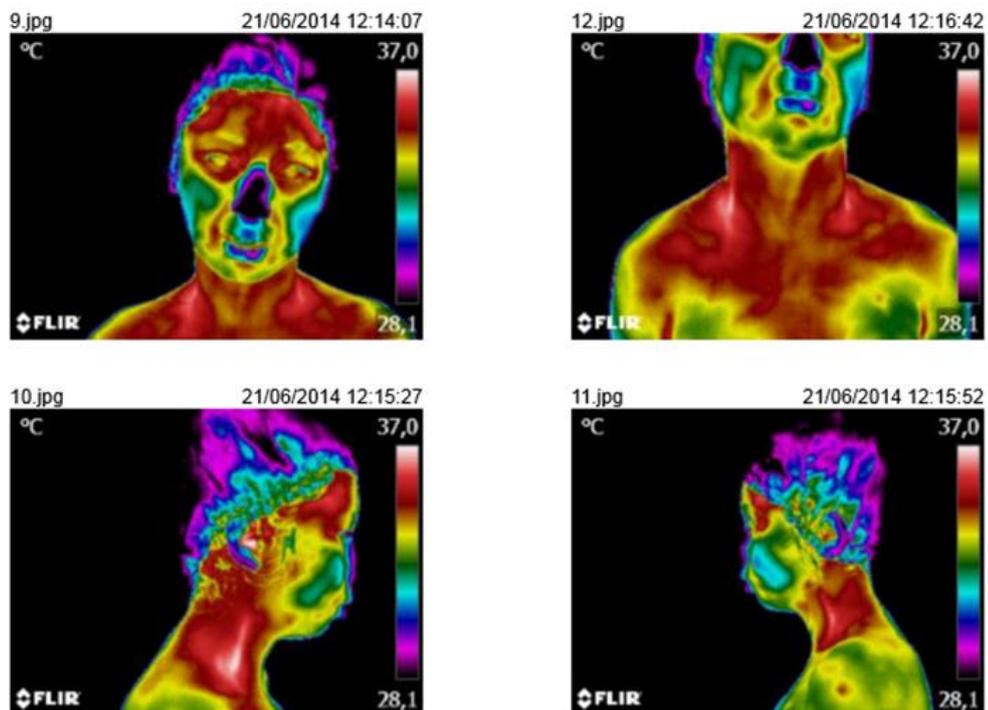


Figura 9 – Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: Hiperradiação em carótida direita e região periocular

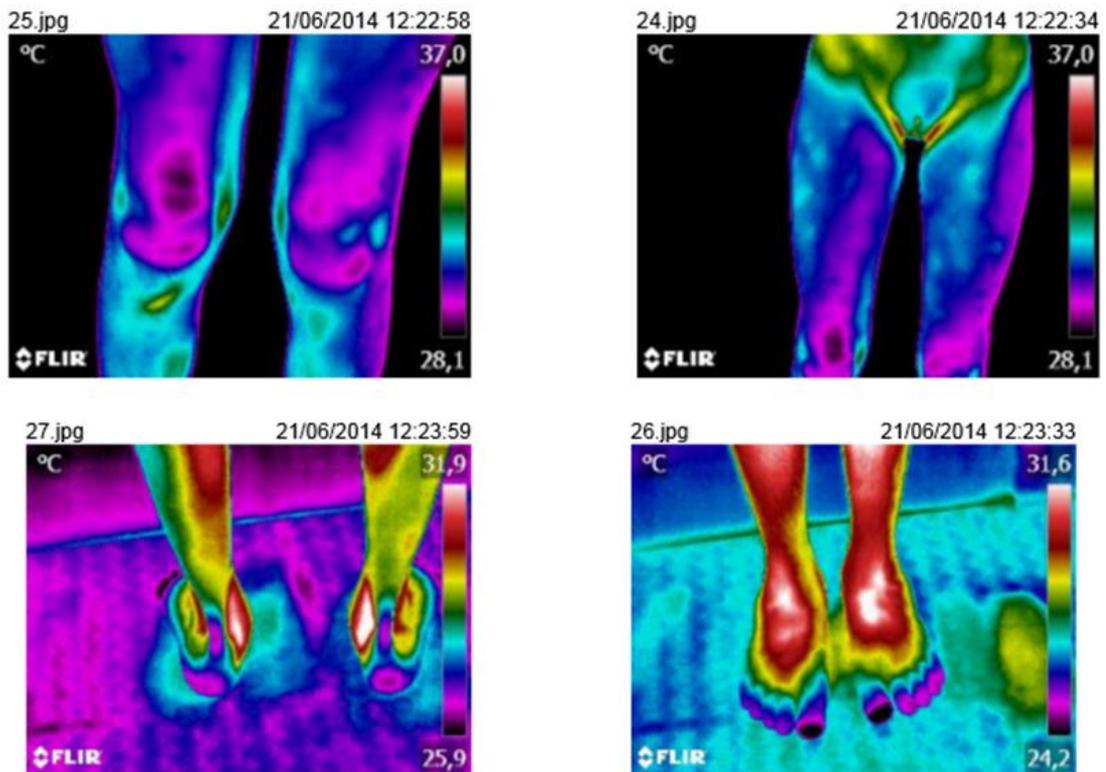


Figura 10 – Imagens da Termografia cutânea por infravermelho: assimetria entre as faces anteriores das articulações dos joelhos.

6 DISCUSSÃO

A literatura tem mostrado que é alta a morbidade e mortalidade da anemia falciforme e as suas manifestações clínicas são dependentes das crises de falcizações, causando injúria vascular e envolvendo de forma integrada os sistemas respiratório, cardiovascular e músculo-esquelético (OHARA *et. al.*, 2014; HOSTYN *et. al.*, 2011). Neste estudo observou-se alteração da função pulmonar e da capacidade funcional, diante dos resultados obtidos.

O comprometimento sistêmico ocasionado pela AF pode desencadear um estilo de vida mais sedentário e está atribuído a múltiplos fatores como, por exemplo, a disfunção respiratória e cardíaca causada pela dispneia e o cansaço, resultando em perda da força muscular e conseqüentemente diminuição da capacidade funcional (OHARA, *et al.*, 2014; SEGAVA *et al.*, 2013).

Após análise das respostas do questionário do IPAQ, versão curta, pode-se classificar a paciente como irregularmente ativa, pela frequência e duração de determinadas atividades que demandam esforço físico, na maioria das vezes, limitam sua capacidade e satisfação por não poder envolver-se plenamente nestas atividades as quais são fundamentais para seu desenvolvimento (VESPASIANO *et. al.*, 2012).

A restrição de atividade física, muitas vezes, ocorre como consequência de modificações fisiopatológicas. Durante o exercício físico de baixa intensidade e o baixo aporte de oxigênio, podem induzir no afoijamento das hemácias, devido a fatores predisponentes como aumento da temperatura corporal, hipóxia e acidose, provocando as crises dolorosas (SEGAVA *et al.*, 2013).

Alguns autores discutem a possibilidade de praticar exercícios intervalados para minimizar os sintomas provocados pela atividade. Balayssac-Syransy *et al.*, 2011, relatam que o exercício deve ser iniciado de forma gradual, evitando altas intensidades e interrompido no primeiro sinal de fadiga. Ainda enfatizam que, no grupo que praticou exercício físico de intensidade moderada com duração total de 20 minutos não desencadeou alterações significativas. Connes *et al.*, 2011, afirmam que este tempo de duração e de intensidade do exercício são adequados para a prescrição de um programa de exercícios de reabilitação de muitas doenças crônicas por não provocarem grandes alterações metabólicas.

A distância da caminhada tem sido empregada como indicador de capacidade funcional e dentre os testes existentes, o TC6' é o melhor indicador, pois reflete de maneira mais apropriada as atividades de vida diária e propicia uma análise global dos sistemas respiratório, cardíaco e metabólico (COSTA *et. al.*, 2014). Na avaliação do teste, observamos a distância

percorrida de 460,70m, quando comparada ao valor proposto por Enright & Sherrill para a paciente.

A distância total percorrida no TC6' pode ser influenciada por alguns fatores como o gênero, doenças cardiorrespiratórias e musculoesqueléticas, estatura e a massa corporal (HOSTYN *et. al.*, 2013). Em crianças e adolescentes com anemia falciforme, o metabolismo está muito acelerado em função da hemólise crônica, da anemia e de fenômenos vaso-oclusivos. Mesmo em períodos sem crises ou complicações, as necessidades de proteína, energia e minerais são elevadas por isso, os pacientes tendem a ser desnutridos e a ter frequentemente déficit de estatura, de peso e de maturação esquelética (SOUZA e VEIGAS, 2007). Dentre esses fatores, a participante apresentou IMC de 17,6 Kg/cm², que afirma os estudos citados.

Pesquisadores apontam que os pacientes com AF tendem a ser desnutridos, quando comparados aos indivíduos saudáveis, os valores são reduzidos, dos preditos, para idade e estatura (PIRES *et. al.*, 2007; LI *et. al.*, 2005). As manifestações clínicas, em geral, são mais graves entre os pacientes com genótipo HbSS (OHARA *et. al.*, 2014). Adicionalmente a isso, a paciente tem histórico de sete episódios de isquemia cerebral, que de alguma forma contribuem para a performance do teste.

Neste estudo não houve alterações significativas sobre a SpO₂ e no desconforto respiratório da paciente durante o TC6', fato que pode ter ocorrido devido à oferta de oxigenoterapia (cânula nasal a 1 L/min) durante o TC6' (ATS, 2002; ROSTAGNO *et. al.*, 2003; HOSTYN *et. al.*, 2013).

Na avaliação espirométrica, evidenciou -se redução de 51 L/min do Pico de Fluxo Expiratório em relação ao normal. Considerando que o valor do PFE é um esforço dependente e utilizado como um índice da capacidade de tossir, ou indiretamente da força muscular expiratória (PEREIRA *et al.*, 2007) é possível sugerir que a redução do PFE pode estar relacionada as alterações da musculatura respiratória, em especial aos músculos responsáveis pela expiração forçada.

Adolescentes com AF têm importantes alterações na função pulmonar, pois em baixas concentrações de tensão de oxigênio, a HbS sofre polimerização que provoca alterações físicas no fluxo sanguíneo em nível da microcirculação e a perpetuação dessa alteração desencadeia um ciclo vicioso entre oclusão vascular, crise de vaso-oclusão dolorosa, e síndrome torácica aguda (SEVAGA *et. al.*, 2013).

Quanto ao VEF1 e a CVF pôde-se observar que houve uma redução em seus valores quando comparado com o predito para a nossa participante. Conforme descrito em um estudo de KLINGS *et al* (2006), que avaliaram a função pulmonar em indivíduos com AF na presença

ou ausência de histórico de STA, concluíram que 77% dos indivíduos, com ou sem histórico dessa síndrome, apresentaram um padrão ventilatório restritivo, atingiu um total de 77% e 69%, respectivamente.

De acordo com o estudo de SOUZA *et. al* (2007), os distúrbios ventilatórios foram observados em mais de um terço dos adolescentes estáveis, que corrobora, com um estudo realizado com 53 pacientes com idade entre 15 e 24 anos em que 37,5% exibiram padrão restritivo. O valor exibido em nosso estudo, tendência para esse padrão respiratório.

A presença da restrição pulmonar, em pacientes falcêmicos, pode ocorrer em função dos episódios de vaso-oclusão no pulmão, pela presença de substâncias mediadoras da resposta inflamatória, com conseqüente substituição do parênquima pulmonar por tecido fibrótico e perda progressiva da função pulmonar, que afetarão na alteração tanto da elasticidade pulmonar como da expansibilidade da parede torácica. Acredita-se que esse padrão ventilatório seja 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 vértebras (MOREIRA, 2007; SANTOLI *et. al.*, 1998)

Entretanto, a alteração do padrão ventilatório, do quadro motor e neurológico é conseqüência do aumento da resistência vascular, em razão da hemólise intravascular, decorrente da diminuição do óxido nítrico (NO) na AF (VIEIRA *et. al*, 2010). O NO é um potente regulador dos tônus da musculatura lisa vascular e tem importante papel na regulação da homeostasia. A limitação da biodisponibilidade desse gás conduz a redução da vasodilatação e da antiagregação plaquetária, aumentando a potencialidade de vaso-oclusão (GUALANDRO, 2007).

Diante das conseqüências tardias, a hipertensão pulmonar (HP), tradicionalmente atribuída a episódios vaso-oclusivos de repetição e a lesões cardíacas, secundário à disfunção do ventrículo esquerdo, está cada vez mais presente nesses pacientes (MACHADO, 2007; OHARA *et. al.*, 2014).

Este é um estudo inédito, embora apresente limitações, acrescentamos como meio avaliativo, a termografia cutânea, que mensura as variações de temperatura causadas por maior ou menor irrigação de um território microvascular, visto que a AF refere-se a uma vasculopatia. A radiação infravermelha cutânea reflete o fluxo sanguíneo da pele. A pele das pessoas em geral possui uma simetria térmica indicativa de normalidade. Uma vez detectada qualquer assimetria, isso indica uma alteração no organismo (BRIOSCHI *et. al*, 2003).

A impressão diagnóstica, pelo exame de imagem, exibiu assimetria térmica de todo hemisfério esquerdo, cabeça, tronco e extremidades de membros superiores, com diferencial

térmico reduzido de 0,4° C, quando comparado com o contralateral. Além de congestão periocular, que de acordo com SANCHES (2008) é sugestiva de sinal de insuficiência da carótica interna. Esta afirmação pode estar correlacionada aos episódios de isquemia cerebral que a paciente relatou meses atrás.

Ao analisarmos a nível torácico, a silhueta cardíaca, demonstrou menor temperatura quando comparada ao lado contraletaral. BURIHAN *et al*, 2001, relatam que os tecidos isquêmicos costumam apresentar diminuição da temperatura; que apontam forte associação com provável patologia cardíaca da paciente em questão.

A realização deste estudo foi limitada a uma paciente o que torna os dados menos extrapoláveis e compromete a generalização dos resultados. A ausência de dados quanto aos exames de imagens, a nível cerebral, podem interferir no conhecimento do nível da lesão cerebral, devido ao número de acidentes vasculares cerebrais ocorridos na paciente, o que também, pode ter influência sobre parâmetros como frequência cardíaca de repouso e, assim, sobre a tolerância ao esforço, podemos considerar outra limitação desse estudo.

7 CONCLUSÃO

A importância deste caso mostrou que a presença do polimorfismo HbSS, pode provocar alterações sobre aptidão cardiorrespiratória, que são as principais causas de óbito desses pacientes. Assim, embora os exames tenham mostrado poucas alterações, foi capaz de: identificar distúrbio restritivo pulmonar, pelos valores de VFE_1 e CVF, pela capacidade funcional com redução da distância percorrida pelo TC6³; classificar o nível de atividade física como ativa, porém de forma insuficiente pelo IPAQ e determinar redução da microcirculação no hemicorpo esquerdo, pela termometria, como ferramenta na determinação do prognóstico da paciente com distúrbio vascular, visto que pacientes com AF podem apresentar complicações potencialmente fatais.

Diante do exposto, verifica-se a necessidade de estudos complementares para melhor compreensão de medidas de intervenção na capacidade cardiorrespiratória, que podem minimizar ao agravamento de doenças e melhorar as condições de saúde do paciente com anemia falciforme.

8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AMERICAN THORACIC SOCIETY. ATS statement: guidelines for six-minute walk test.

Am J Respir Crit Care Med. v 167, n. 9, p: 1287, 2003.

AMERICAN THORACIC SOCIETY STATEMENT: guidelines for six minute walk test. **Am**

J Respir Crit Care Med. v 166, p: 111-7.2002.

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.** v. 175, n. 12, p: 1272-9, 2007.

ATAGA KI, KEY NS. Hypercoagulability in sickle cell disease: New approaches to an old problem. **Hematology Am Soc Hematol Educ Program.** p. 91-6, 2007.

BALAYSSAC-SIRANSY E, CONNES P *et. al.* Mild hemorheological changes induced by a moderate endurance exercise in patients with sickle cell anemia. **Br J Haematol.** v. 154, n. 3, p:398-407, 2011.

BATISTA, T. F. **Con (vivendo) com a anemia falciforme: o olhar da enfermagem para o cotidiano de adolescentes.** Dissertação (Programa de Pós Graduação em Enfermagem da Escola de Enfermagem da Universidade Federal da Bahia) – Salvador, Universidade Federal da Bahia, 2008

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de Saúde Bucal na Doença Falciforme.** Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2007.

BRASIL, **Manual de eventos agudos em doença falciforme** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de atenção especializada. Brasília: Ed. Ministério da Saúde, 2009.

BURIHAN E. O exame vascular. **Suplência Vascular,** v. 7, n. 3, p: 5-7, 2001.

CAMPANARO, *et al.* Doença falciforme. In: Braga JA, Tone LG, Loggetto SR, editores. Hematologia para o pediatra. São Paulo: **Atheneu**, p: 73-89, 2007.

CAMPBELL A, MINNITI CP, NOURAIE M, ARTETA M, RANA S, ONYEKWERE O, *et al.* Prospective evaluation of haemoglobin oxygen saturation at rest and after exercise in paediatric sickle cell disease patients. **Br J Haematol.** n. 147, p: 352-9, 2009.

CANÇADO, RD, JESUS, JA. Doença falciforme no Brasil. **Rev Bras Hematol Hemoter.** v. 29, n. 3, p:203-6, 2007.

CASTELO, NM; GOMES, LF; NASCIMENTO, RE; RODRIGUES, ASN. Anemia falciforme sobre o olhar de pessoas com a doença no Amapá. **Ciência equatorial**, v.2,p: 1-6, 2012.

CAVALCANTI, Juliana Manzoni. **Doença, sangue e raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949.** Dissertação (mestrado em história das ciências e da saúde), Casa Oswaldo Cruz-FIOCRUZ. Rio de Janeiro, 2007.

CBOOT, J.B., ALLEN, J.L. Pulmonary complications of sickle cell disease in children. **Curr. Opin. Pediatr;** v. 20, n. 3, p: 279-287, 2008.

COLOMBATTI R, MASCHIETO N, VAROTO E *et al.* Pulmonary hypertension in sickle cell disease children under 10 years of age. **Br J Haematol.** v. 150, n. 5, p. 601-9,2010.

CONNES P, MACHADO R, HUE O, REID H. Exercise limitation, exercise testing and exercise recommendations in sickle cell anemia. **Clin Hemorheol Microcirc.**v. 49, n. 4, p:151-63, 2011.

CONRAN N, FRANCO-PENTEADO CF, COSTA FF. Newer aspects of the pathophysiology of sickle cell disease vaso-occlusion. **Hemoglobin.**v. 33, n. 1, p: 1-16, 2009.

COSTA, C C; LEITE, B da S; CANTERLE, D B; SOUZA, R M; MACHADO, M L; TEIXEIRA, P J Z. Análise da força, qualidade de vida e tolerância ao exercício na doença pulmonar crônica. **R. Bras. Ci. e Mov.** v. 22, n. 2, p: 27-35, 2014.

DARBARI DS, KPLE-FAGET, KWAGYAN J *et al.* Circumstances of death in adult sickle cell disease patients. **Am J Hematol.** p.858-63, 2006.

DINIZ, D; GUEDES, C; Confidencialidade, aconselhamento genético e saúde pública: um estudo de caso sobre o traço falciforme. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 21, n. 3, p:747-755, 2005.

ENRIGHT PL, SHERRIL DI. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. **Am J Resp Care Med.** v. 158, p 1384-87, 1998.

FELIX AA, SOUZA HM, RIBEIRO SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev Bras Hematol Hemoter.** v. 32, n. 3, p.: 203-8, 2010.

FIELD JJ, MACKLIN EA, YAN Y *et al.* Sibling history of asthma is a risk factor for pain in children with sickle cell anemia. **Am J Hematol.** v. 83, n. 11, p: 855-7, 2008.

FLEURY MK. Haplótipos do cluster da globina beta em pacientes com anemia falciforme no Rio de Janeiro: Aspectos clínicos e laboratoriais. **Rev Bras Anal Clin.** v. 39, n. 2, p: 89-93, 2007.

FONSECA, C. S. *et al.* Função pulmonar em portadores de anemia falciforme. **Rev. paul. pediat.** v.29, n.1, p: 85-90, 2011.

GALIZA NETO, G., *et al.* Analysis of bS globin gene haplotypes in Ceará, Brazil. **J. Bras. Patol. Med. Lab.,** v. 41, n. 5, p: 315-321, 2005.

GLADWIN MT, KATO GJ. Cardiopulmonary complications of sickle cell disease: role of nitric oxide and hemolytic anemia. **Hematology Am Soc Hematol Educ Program.** p. 51-7, 2005.

GLADWIN MT, VICHINSKY E. Pulmonary Complications of Sickle Cell Disease. **N Engl J Med.** n. 359,p:2254-65, 2008.

GRAD R, MCCLURE L, ZHANG S, MANGAN J, GIBSON L, GERALD L. Peak flow measurements in children with asthma: what happens at school? **J Asthma.** n 46, p:535-40, 2009.

GUALANDRO, S F. M. A associação anemia falciforme e hemoglobina fetal. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.31, n.6, p: 403-404, 2009.

HERRICK JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. 1910. **Yale J Biol Med.**v. 74, n. 3, p. 179-84, 2001.

HIGGS DR, WOOD WG. Genetic complexity in sickle cell disease. **Proc Natl Acad Sci USA.** v. 105, n. 33, p: 11595-6, 2008.

HOLSBACH, Denise Rodrigues et al. Investigação bibliográfica sobre a hemoglobina S de 1976 a 2007. **Acta paul. enferm.** v.23, n.1, p: 119-124, 2010.

HOSTYN, SV; JOHNSTON, C; BRAGA, JAP *et al.* Fisioterapia respiratória em crianças com doença falciforme e síndrome torácica aguda. **Rev Paul Pediatr** v. 29, n. 4, p. 663-8, 2011

HOSTYN, S.V, CARVALHO, W.B, JOHNSTON,C, BRAGA, JAP. Evaluation of functional capacity for exercise in children and adolescents with sickle-cell disease through the six-minute walk test. **J Pediatr;** v 89, n 6, p: 588-594, 2013.

JEONG GK, RUSCHELSMAN DE, JAZRAWI LM, JAFFE WL. Total hip arthroplasty in sickle cell hemoglobinopathies. **J Am Acad Orthop Surg.** v. 13, n. 3, p. 208-17, 2005.

KLINGS ES, WYSZYNSKI DF, NOLAN VG, STEINBERG MH. Abnormal Pulmonary Function in Adults with Sickle Cell Anemia. **Am J Respir Crit Care Med.** v. 11, n 173, p:1264-9, 2006.

KNIGHT J, MURPHY TM, BROWNING I. The lung in sickle disease. **Pediatr Pulmonol**.v. 28, p:205-16, 1999.

KOUMBOURLIS AC, HURLET-JENSEN A, BYE MR. Lung function in infants with sickle cell disease. **Pediatr Pulmonol**, v, 24, p:277-81, 1997.

KRESS,J.P *et.al*.Determination of hemoglobin saturation in patients with acute Chest Syndrome. **Chest**. v. 115, p: 1316-20, 1999.

BRIOSCHI, M.L, MACEDO, J.F., MACEDO, R. A.C. Termometria cutânea: novos conceitos **J Vasc Br** v.2 , n. 2, p:151-60, 2003.

MACHADO, R.F.; GLADWIN, M.T. Chonic sickle cell lung disease: pathogenesis and treatment of pulmonary hypertension. **Br .J. Heamatol**, v. 129, n. 4, p 449-64, 2005.

MACHADO RFP. Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme. **J Bras Pneumol**. v. 3, p. 583-91, 2007.

MACK AK, KATO GJ. Sickle cell disease and nitric oxide: A paradigm shift? **Int J Biochem Cell Biol**.v. 38, n. 8, p.1237-43, 2006.

MARTINS, WA et al. Alterações cardiovasculares na anemia falciforme. **Arq. Bras. Cardiol**. vol.70, n.5, p. 365-370, 1998.

MATSUDO, S.; ARAUJO, T.; MATSUDO, V.; ANDRADE, D.; ANDRADE, E.; OLIVEIRA, L.C.; BRAGGION, G. Questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ): estudo de validade e reprodutibilidade no Brasil. **Atividade física & Saúde**, v. 6, n. 2, p. 5-18, 2001.

MELO,H.A. **Avaliação da dinâmica sanguínea cerebral de repouso em portadores de anemia falciforme por meio do doppler transcraniano**. Dissertação de Mestrado em Ciências da Saúde. Universidade Federal de Sergipe, 2006.

MEKONTSO DA, LEON R, HABIBI A, NZOUAKOU R *et al.* Pulmonary hypertension and cor pulmonale during severe acute chest syndrome in sickle cell disease. **Am J Crit Care Med.** v. 177, n. 6, p. 646-53, 2008.

MILLER M.R.; HANKINSON, J.; BRUSASCO, V. *et al.* Standardisation of spirometry. **Eur Respir J**, v. 26, p. 319-338. 2005.

MINNITI CP, SABLE C, CAMPBELL A *et al.* Elevated tricuspid regurgitant jet velocity in children and adolescents with sickle cell disease: association with hemolysis and hemoglobin oxygen desaturation. **Haematology.** v. 94, n. 3, p. 340-7, 2009.

MORALES-BLANHIR, Jaime Eduardo *et al.* Teste de caminhada de seis minutos: uma ferramenta valiosa na avaliação do comprometimento pulmonar. **J. bras. pneumol.** v..37, n.1, 2011.

MOREIRA GA. Repercussões respiratórias da anemia falciforme. **J Bras Pneumol**; v. 33, p. 18-20, 2007.

MURAO, M, FERRAZ, MHC. Traço falciforme: heterozigose para hemoglobina S. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v. 29, n.3, pp. 223-225, 2007.

NAOUM, P.C. Prevalência e controle da hemoglobina S. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.22,p.142-148, 2000.

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH – **National Heart, Lung and Blood Institute** – NIH Publication No 96-2117. The management and therapy of sickle cell disease. 3^a ed, 1995.

NETO, GCG; PITOMBEIRA, MS. Aspectos Moleculares da Anemia Falciforme. **Jorn.Bras. Pat. e Med. Lab.** v. 39, n. 1, p. 51-56, 2003.

OHARA, D.G; RUAS, G; WALSH,I.A.P *et al.* Lung function and six-minute walk test performance in individuals with sickle cell disease. **Braz J Phys Ther.** v. 18, n 1,p: 79-87, 2014.

OLIVEIRA, DC et al. Cotidiano e adolescência: representações e práticas de trabalho, escola, relacionamentos interpessoais e futuro. **Rev. Enfermagem UERJ**, Rio de Janeiro, v.14, n.2, p: 182-190, 2006.

PANEPINTO JA, PAJEWSKI NM, FOERSTER LM, SABNIS S, HOFFMANN RG. Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. **Qual Life Res**, v. 18, p. 5-13, 2009.

PEREIRA, CAC.; SATO, T.; RODRIGUES, SC. Novos valores de referência para espirometria forçada em brasileiros adultos de raça branca. **J Bras Pneumol**, v. 33, n. 4, p. 397-406. 2007.

PEREIRA SAS, CARDOSO CS, BRENER S, PROIETTI ABFC. Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil. **Rev Bras Hematol Hemoter**. v. 30, n. 5, p. 411-6, 2008.

PIRES SR, OLIVEIRA, AC, PARREIRA VF, BRITO RR. Teste da caminhada de seis minutos em diferentes faixas etárias e índices de massa corporal. **Rev Bras Fisioter**. v. 11, p: 147-51, 2007.

PRABHAKAR H, HAYWOOD C, MOLOKIE R. Sickle cell disease in the United States: Looking back and forward at 100 years of progress in management and survival. **Am J Hematol**. v. 85, n. 5, p. 346-53, 2010.

QUINN CT, ROGERS ZR, MCCAVIT TL, BUCHANAN GR. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. **Blood**. v. 115, p. 3447-52, 2010.

RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A. & PAIVA-E-SILVA, R. B. A Portaria n° 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 19, n. 4, p. 1195-1199, 2003.

ROSTAGNO C, OLIVO G, COMEGLIO M, BODDI V, BANCHELLI M, GALANTI G, et al. Prognostic value of 6-minute walk corridor test in patients with mild to moderate heart

failure: comparison with other methods of functional evaluation. **Eur J Heart Fail.**v.5, p:247-52, 2003.

RUIZ, M. A. Anemia falciforme. Objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil. **R. Bras. Hematol. Hemoter.**, v. 29, n. 3, p.203-206, 2007.

SANCHES, I.J. **Sobreposição de imagens de termografia e ressonância magnética: uma nova modalidade de imagem médica tridimensional.** Tese (Programa de pós-graduação em engenharia elétrica e informática industrial da Universidade Tecnológica Federal do Paraná. Paraná, 2008.

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.** v.12, n 5, p:1124-9, 1998.

SAVITT TL, GOLDBERG MF. HERRICK'S 1910 case report of sickle cell anemia – the rest of the story. **JAMA.** p. 261:266- 71, 1989.

SEGAVA NB, CAVALCANTI A, PAULA FG, MENDES EL. Caracterização do uso de atividades físicas em crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Rev Ter Ocup Univ: São Paulo.**v. 24, n.3, p:242-9, 2013.

SILVA, A. C. R. **Compartilhando genes e identidades: orientação genética, raça e políticas de saúde para pessoas com doença e traço falciforme em Pernambuco.** Universidade Federal de Pernambuco, 2013.

SILVA FILHO, LIMA, I *et al.* Manifestações clínicas agudas na primeira e segunda infâncias e características moleculares da doença falciforme em um grupo de crianças do Rio de Janeiro. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v..34, n.3, p: 196-201, 2012.

SILVA IA. Atuação fisioterapêutica na anemia falciforme. **Lato & Sensu.**, v. 4, n. 1, p. 3-5, 2003.

SILVA LB, GONÇALVES RP, MARTINS MF. Estudo da correlação entre os níveis de hemoglobina fetal e o prognóstico dos pacientes com anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v. 31, n. 6, p. 417-20, 2009.

SIMOES, B P. et al. Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.32, n. 1, p: 46-53, 2010.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Diretrizes para testes de função pulmonar. **J. Pneumol.** v. 28, n. 3, 2002.

SOUZA LC, VIEGAS CA. Qualidade de sono e função pulmonar em adolescentes portadores de anemia falciforme clinicamente estáveis. **J Bras Pneumol.** n. 3, p. 271-81, 2007.

STOUSE JJ, TAKEMOTTO CM, KEEFER, ND, KATO GJ, CASELLA JF. Corticosteroids and increased risk of readmission after acute chest syndrome in children with sickle cell disease. **Pediatr Blood Cancer.** v. 50, n. 5, p. 1006-12,2008.

STYPULKOWSKI, J B. and MANFREDINI, V. Alterações hemostáticas em pacientes com doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.32, n.1, p: 56-62. Fev, 2010.

VELLOSO M, COSTA CP, OZEKI CM. Métodos de mensuração da dispneia: uma revisão da literatura. **Conciencia e Saúde.** v. 1, p: 35-39, 2002.

VESPASIANO, B. S; DIAS, R.; CORREA, D.A. A utilização do Questionário internacional de atividade Física (ipaQ) como ferramenta diagnóstica do nível de aptidão física: uma revisão no Brasil. **Saúde Rev.**, Piracicaba, v. 12, n. 32, p: 49-54, 2012.

VIEIRA, AK. CAMPOS, MK, ARAÚJO, IA et al. Anemia falciforme e suas manifestações respiratórias. **Rev Med Minas Gerais.** v. 20, n. 4, p: S5-S11, 2010.

WHITE DA, MOINUDDIN A, MCKINSTRY RC, *et al.* Cognitive screening for silent cerebral infarction in children with sickle cell disease. **J Pediatr Hematol Oncol.** v. 28, n. 3, p. 166-9, 2006.

ZAGO, Marco Antonio and PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.29, n.3, p: 207-214, 2007.

ANEXO 1

Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa

UNIVERSIDADE FEDERAL DO
AMAPÁ - UNIFAP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DO MUNICÍPIO DE MACAPÁ-AMAPÁ

Pesquisador: Fernanda Gabriella de Siqueira Barros Nogueira

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 21907413.5.0000.0003

Instituição Proponente: FUNDACAO UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAPA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 433.139

Data da Relatoria: 31/10/2013

Apresentação do Projeto:

Serão envolvidas, neste estudo, pessoas com Doença Falciforme de ambos os sexos e faixa etária maior de 10 de idade. Para a seleção da amostra, participarão todos os pacientes (HbSS), que aceitarem a participar da pesquisa.

Objetivo da Pesquisa:

Analisar o nível de física de pessoas com Doença Falciforme através do questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ); Investigar a presença do distúrbio respiratório através da espirometria: Capacidade Vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado em 1 segundo (VEF1), a razão entre o volume expiratório forçado e a capacidade vital forçada (VEF1/CVF), fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital (FEF25%-75%) e pico de fluxo expiratório (PFE), além da ventilação voluntária máxima (VVM); Quantificar a distância percorrida pelo teste de capacidade funcional submáximo; Analisar os parâmetros respiratórios antes e após o teste esforço submáximo: frequência respiratória (FR), frequência cardíaca (FC), saturação periférica de oxigênio (SpO2), pressão arterial (PA) e percepção de esforço pela escala de

Endereço: Rodovia Juscelino Kubistcheck de Oliveira - Km.02
Bairro: Bairro Universidade **CEP:** 68.902-280
UF: AP **Município:** MACAPA
Telefone: (96)4009-2805 **Fax:** (96)4009-2804 **E-mail:** cep@unifap.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DO
AMAPÁ - UNIFAP



Continuação do Parecer: 433.139

Borg.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Estes procedimentos apresentam baixo risco de saúde aos participantes, já que existe o acompanhamento médico e avaliação clínica/funcional prévia. Entretanto, nos casos em que os pacientes tenham uma agudização da patologia estes serão desvinculados do estudo e encaminhados para uma reavaliação clínica. Todas as técnicas fisioterapêuticas e equipamentos para avaliação são comprovados na literatura científica, com baixo risco para os pacientes, desde que tenha sua correta aplicação a partir de parâmetros obtidos na avaliação dos mesmos. Caso qualquer voluntário venha apresentar, durante as etapas da pesquisa, algum desconforto relatado acima, será imediatamente suspenso e o mesmo será encaminhado pela pesquisadora responsável, para o/a Médico/a Assistente do voluntário que encaminhou ao nosso serviço para ter ciência do acontecido, caso seja necessário algum tratamento específico.

Benefícios:

Traçar um perfil para essa população poderá auxiliar na elucidação dos mecanismos mais apropriada para se obter respostas concretas para esses questionamentos, por oferecer dados na avaliação da capacidade funcional e na prova de função pulmonar, além de estabelecer parâmetros estatísticos seguros que melhorem a qualidade de vida das pessoas com DF no estado do Amapá.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa com relevância e valor científico na área. A mesma não fere e respeita o que recomenda a resolução 466/12.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido encontra-se adequado.

Recomendações:

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

A Pesquisa pode ser executada

Endereço: Rodovia Juscelino Kubistcheck de Oliveira - Km.02
Bairro: Bairro Universidade **CEP:** 68.902-280
UF: AP **Município:** MACAPA
Telefone: (96)4009-2805 **Fax:** (96)4009-2804 **E-mail:** cep@unifap.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DO
AMAPÁ - UNIFAP



Continuação do Parecer: 433.139

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

MACAPA, 23 de Outubro de 2013

Assinador por:
Flávio Henrique Ferreira Barbosa
(Coordenador)

Endereço: Rodovia Juscelino Kubistcheck de Oliveira - Km.02
Bairro: Bairro Universidade **CEP:** 68.902-280
UF: AP **Município:** MACAPA
Telefone: (96)4009-2805 **Fax:** (96)4009-2804 **E-mail:** cep@unifap.br

ANEXO 2

QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL DE ATIVIDADE FÍSICA – VERSÃO CURTA

As perguntas estão relacionadas ao tempo que você gasta fazendo atividade física na **ÚLTIMA** 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.

Para responder as perguntas pense somente nas atividades que você realiza **por pelo menos 10 minutos contínuos** de cada vez.

1a Em quantos dias da última semana você **CAMINHOU** por pelo menos 10 minutos contínuos em casa ou no trabalho, como forma de transporte para ir de um lugar para outro, por lazer, por prazer ou como forma de exercício?

➤ dias _____ por **SEMANA** () Nenhum

1b Nos dias em que você caminhou por pelo menos 10 minutos contínuos quanto tempo no total você gastou caminhando **por dia**?

➤ horas: _____ Minutos: _____

2a. Em quantos dias da última semana, você realizou atividades **MODERADAS** por pelo menos 10 minutos contínuos, como por exemplo pedalar leve na bicicleta, nadar, dançar, fazer ginástica aeróbica leve, jogar vôlei recreativo, carregar pesos leves, fazer serviços domésticos na casa, no quintal ou no jardim como varrer, aspirar, cuidar do jardim, ou qualquer atividade que fez aumentar **moderadamente** sua respiração ou batimentos do coração (**POR FAVOR NÃO INCLUA CAMINHADA**)

➤ dias _____ por **SEMANA** () Nenhum

2b. Nos dias em que você fez essas atividades moderadas por pelo menos 10 minutos contínuos, quanto tempo no total você gastou fazendo essas atividades **por dia**?

➤ horas: _____ Minutos: _____

3a Em quantos dias da última semana, você realizou atividades **VIGOROSAS** por pelo menos 10 minutos contínuos, como por exemplo correr, fazer ginástica aeróbica, jogar futebol, pedalar rápido na bicicleta, jogar basquete, fazer serviços domésticos pesados em casa, no quintal ou cavoucar no jardim, carregar pesos elevados ou qualquer atividade que fez aumentar **MUITO** sua respiração ou batimentos do coração.

➤ dias _____ por **SEMANA** () Nenhum

3b Nos dias em que você fez essas atividades vigorosas por pelo menos 10 minutos contínuos quanto tempo no total você gastou fazendo essas atividades **por dia**?

➤ horas: _____ Minutos: _____

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.

4a. Quanto tempo no total você gasta sentado durante um **dia de semana**?

➤ _____ horas _____ minutos

4b. Quanto tempo no total você gasta sentado durante em um **dia de final de semana**?

➤ _____ horas _____ minutos

ANEXO 3

Laudo Termometria Cutânea Corporal Total



PACIENTE: VITORIA GABRIELLY NASCIMENTO DA COSTA
 IDADE: 15A 3M DATA: 12/7/2014
 REQUISITANTE: William Camilo Rodriguez Barrera

TERMOMETRIA CUTÂNEA CORPO TOTAL
 CBHPM 41.50.11.36

TÉCNICA:

Exame realizado com sensor infravermelho ThermaCAM T450sc (FLIR/EUA), resolução 320x240 (76.800 pixels), na faixa espectral do infravermelho longo (7,5 a 13 μm) para estudo dinâmico (60 Hz), sensibilidade 0,04°C (40mK), 1,36 mrad.. Paciente despido para estabilização térmica por 15 minutos, em ambiente termicamente controlado (23°C), com convecção mínima de ar (0,2 m/s) e umidade relativa do ar abaixo de 60%. Analisamos bilateralmente 90 territórios neurovasculares conforme explicação em última folha.

INDICAÇÃO:

Paciente com anemia falciforme com antecedentes de múltiplas AVC com algumas sequelas neurológicas, paciente em estudo de caso sobre sequelas da anemia falciforme e interação odontologia, estas imagens e as conclusões serão publicadas em artigo científico

IMPRESSÃO DIAGNÓSTICA:

Relativa às queixas principais (vide marcações nas imagens):

- Assimetria de todo hemitórax, padrão neurogênico, dT 0,4°C. Averiguar origem central (status pós-AVC?).

Demais achados:

- Congestão periocular (sono não restaurador?).
- Artrite crônica de joelhos.
- Sinais de gastropatia.

DESCRIÇÃO:

O examinador certifica que este exame foi conduzido sob todos os padrões e protocolos clinicamente aceitos. Avaliamos em modo dinâmico os dimídios de extremidades, tronco, face e cervical comparativamente (90 territórios neurovasculares) com o paciente em posição ortostática.

- Assimetria abdominal. Presença de hiper-radiação regional, multifocal e confluyente, com contornos bem definidos, isotérmica, em abdome superior em sentido à linha hemiclavicular direita.
- Assimetria entre as faces anteriores das articulações dos joelhos. Presença de hiper-radiação regional com perda do contorno patelar, com distribuição térmica irregular, de contornos mal definidos, em projeção de articulação do joelho bilateral.
- Hiper-radiação simétrica periocular bem delimitada, homogênea.
- Assimetria térmica de todo hemitórax, cabeça, tronco e extremidades.

No restante não observamos outras evidências de alterações de emissão térmica.

Relatado por: Dr. WILLIAM CAMILO RODRIGUEZ BARRERA CRM 865 Membro titular da Associação Brasileira de Termologia Médica - ABRATERM

Revisado e Assinado Eletronicamente por: Dr. MARCOS LEAL BRIOSCHI - CRM 119207 Membro titular da Associação Brasileira de Termologia Médica - ABRATERM.

Avenida Pedro Baiao n 947B - Central - Macapa CEP 68900-116

Fone: 96 - 3261.1848 termografia.ap@gmail.com

Consulte seu exame acessando <http://infraredmed.com> com login 009739 e senha 122307

Este resultado somente deve ser interpretado pelo seu médico



TERMOMETRIA CUTÂNEA POR INFRAVERMELHO - TERMOGRAFIA

PROCEDIMENTO: Este paciente foi examinado por imagem infravermelha digital para determinar sinais térmicos assimétricos que indicam anormalidades fisiológicas. A termometria infravermelha digital é um exame fisiológico que avalia padrões térmicos sugestivos de anormalidades. A imagem térmica é uma reprodução de mudanças térmicas da superfície cutânea do corpo que se modifica nos casos de doenças e anormalidades funcionais e estruturais. Uma vez encontrados padrões térmicos anormais é indispensável prosseguir a correlação com evolução médica. A termometria infravermelha em paciente sem doença permanece idêntica e simétrica durante estudo de sua evolução. Qualquer mudança significa a existência de alterações fisiológicas locais que necessitam de investigação. No caso de uma primeira assimetria significativa, o retorno ao estado simétrico e/ou diminuição de sua intensidade, que consiste no diferencial térmico, indica recuperação. Algumas vezes, os padrões são complexos e necessitam de correlações clínicas, laboratoriais e/ou de outros métodos de imagem a fim de obter-se segurança diagnóstica. Este exame, isoladamente, não faz diagnóstico de câncer. Sempre deve ser utilizado juntamente com a avaliação clínica e com exames complementares. Para confirmação de neuropatias motoras é indicado eletroneuromiografia caso necessário.

A termometria cutânea de corpo total consiste na avaliação dermatomérica bilateral dos seguintes territórios: 1) nervo oftálmico, 2) nervo maxilar, 3) nervo mandibular, 4) nervo grande auricular, 5) nervo occipital maior, 6) nervo occipital menor, 7) nervo cutâneo cervical, 8) ramos dorsais dos nervos cervicais, 9) nervo transverso do pescoço, 10) nervos supraclaviculares laterais, 11) nervos supraclaviculares intermédios, 12) nervos supraclaviculares mediais, 13) ramos dorsais dos nervos torácicos, 14) nervo axilar, 15) nervo intercostobraquial, 16) nervo cutâneo medial do braço, 17) nervo cutâneo posterior do braço, 18) nervo cutâneo medial do antebraço, 19) nervo cutâneo posterior do antebraço, 20) nervo cutâneo lateral do antebraço, 21) ramo superficial do nervo radial, 22) nervo mediano, 23) nervo ulnar, 24) nervo radial, 25) ramos cutâneos laterais de T1 a T12, 26) ramos cutâneos mediais de T1 a T12, 27) ramos cutâneos dorsais de T1 a T12, 28) Ramos dorsais dos nervos lombares 29) ramos dorsais dos nervos sacrais, 30) nervos coccígeos, 31) nervo iliohipogástrico, 32) nervo ilioinguinal, 33) nervo genitofemoral, 34) nervo cutâneo posterior da coxa, 35) nervo cutâneo anterior da coxa, 36) nervo cutâneo lateral da coxa, 37) nervo obturatório, 38) nervo fibular comum, 39) nervo fibular superficial, 40) nervo fibular profundo, 41) nervo sural, 42) nervo safeno, 43) nervo plantar medial, 44) nervo plantar lateral, 45) nervo tibial.

RELATÓRIO: A interpretação relaciona-se a uma descrição objetiva das assimetrias térmicas com base nas informações pelo paciente e sinais físicos pós-exame, clinicamente significativos.

RESULTADOS DO EXAME: Os resultados são determinados estudando-se os diferentes padrões e diferenciais térmicos captados nas imagens infravermelhas.

VALORES CONSIDERADOS NORMAIS: Padrões térmicos difusos com boa simetria entre as regiões contralaterais do corpo. Assimetrias específicas não significativas, sem correlação clínica, laboratorial e com outros exames, que permanecem estáveis e indiferentes ao longo do tempo e consideradas como parte normal da anatomia térmica do paciente.

VALORES CONSIDERADOS ANORMAIS: Áreas localizadas de hiper-radiação ou hiporradiação, assimetria térmica entre as regiões contra-laterais do corpo ou dimédios com diferenciais de temperatura maior que 0,3° C. Padrões vasculares típicos de alterações suspeitas. Qualquer mudança térmica captada durante a análise comparativa no decorrer do processo mórbido. Respostas não fisiológicas ou anormais aos testes específicos de variação do calor. O médico assistente requisitante deste exame deve consultar quem o realizou para esclarecer qualquer questão em relação ao conteúdo descritivo e conclusivo deste laudo.

OBSERVAÇÕES:

A interpretação do resultado deste exame complementar e a conclusão diagnóstica são atos médicos, dependem da análise conjunta dos dados clínicos e demais exames do(a) paciente. Em caso de dúvidas ou para maiores esclarecimentos, favor entrar em contato. A intenção deste relatório é ser utilizada por profissionais de saúde treinados a auxiliar na avaliação, diagnóstico e tratamento de seus pacientes. Não é intenção que seja utilizado para auto-avaliação ou auto-diagnóstico. É apropriado arquivar e comparar este estudo com outro estudo no caso de monitoramento terapêutico.

Avenida Pedro Baiao n 947B - Central - Macapa CEP 68900-116

Fone: 96 - 3261.1848 termografia.ap@gmail.com

Consulte seu exame acessando <http://infraredmed.com> com login 009739 e senha 122307

Este resultado somente deve ser interpretado pelo seu médico

ANEXO 4

Laudo Prova de Função Pulmonar

CLÍNICA LEONAI GARCIA
PROVA DE FUNÇÃO PULMONAR

30/9/2014

ID: 932
 Nome: N. da Costa, Vitória Gabrielly
 Idade: 15 (3/4/1999)
 Sexo: Feminino
 Altura: 156 cm.
 Indicado por: Dra. Leila Morais

ID alternativa:

Data do exame: 30/9/2014 15:10
 Origem: Caucasiano Fator: 100
 Peso: 43.0 kg. Fumante: 0
 Profissão: Estudante

Histórico:

Avaliação Respiratória

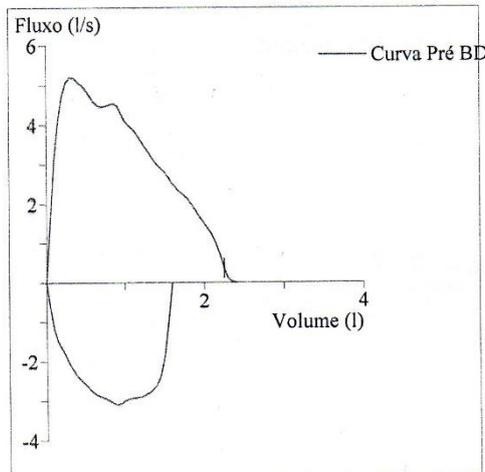
SpO₂/antes= 99% depois= 99% IMC= 18

Obs. A paciente não fez o uso do broncodilatador (berotec), devido sentir tremor exacerbado quando usa o mesmo.

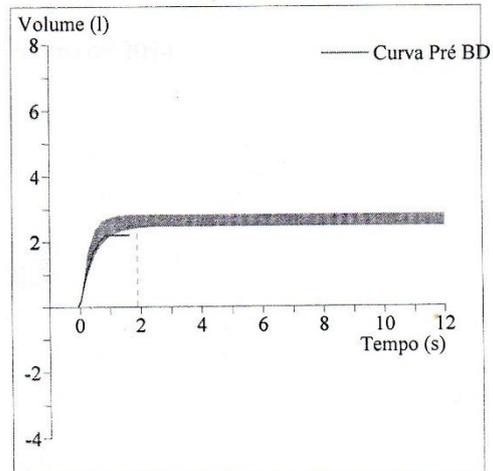
Índice	Pré BD	%Prev	Pós 1	%Prev	Varição	[Min	Prev	Max]	Unids
CV									l
• VEF1	2.25	86				2.27	2.61	0.00	l
• CVF	2.32	82				2.47	2.84	2.84	l
• PFE	5.18								l/s
• VEF1/CVF	97					88	97	97	%
• FEF25	4.69								l/s
• FEF50	3.39								l/s
• FEF75	2.02								l/s
• FEF25-75	3.17	95				3.05	3.35	0.00	l/s
VIF1	1.59								l
VIFC	1.59								l
PFI	3.08								l/s
VIF1%	100								%
TEF	1.88								s
→ Idade Pulmonar	24								Anos

Valores previstos: Pereira (adulto); Mallozi (criança)
 Resultados em BTPS.

Melhor gráfico de Fluxo Volume



Melhor gráfico de Volume Tempo



Benedito Maciel

Operador:

Espirimetria
15/05/2014 09:58:57Dr. Paulo Sérgio P. e Silva
Médico CRM 229-AP
Clínica Geral e Pneumologia

Médico:

APÊNDICE A

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Título: “Avaliação da função pulmonar de pacientes com Doença Falciforme do Município de Macapá-Amapá”.

Pesquisador Principal: Fernanda Gabriella de Siqueira Barros Nogueira

Orientador da pesquisa: Ártemis Socorro do Nascimento Rodrigues

Locais do estudo: Laboratório Biomolecular da Universidade Federal do Amapá
Fernanda Gabriella de Siqueira Barros Nogueira (Pesquisadora responsável)
(Avenida Nações Unidas, 739/302-B, Laguinho, Macapá-AP, CEP 68908-188; Tel.: 8142-2021; Email: siqueirafernanda@hotmail.com).

Comitê de Ética em Pesquisa (Rod. Jucelino Kubitschek, KM-02 - Jardim Marco Zero - CEP 68.903-419 -s/n, Bairro Universidade, Macapá- AP, Tel.: 3312-1700).

Este termo de consentimento pode conter termos ou informações que você não compreenda. Por favor, em caso de dúvidas, pergunte ao responsável pela pesquisa ou a outra pessoa que acompanhe a mesma para que assim possamos deixá-lo(a) esclarecido(a). Você também receberá uma cópia deste termo de consentimento para seu registro.

INTRODUÇÃO E OBJETIVOS: A Doença Falciforme (DF) é caracterizada por desencadear alterações multissistêmica e o pulmão é um dos órgãos mais acometido por essa doença. O comprometimento pulmonar tem como principais sintomas o cansaço excessivo, incapacidade de realizar atividades de vida diária e exercícios físicos, além da dor em região torácica.

O Você está sendo convidado(a) a participar deste estudo de pesquisa, em que será submetido(a) a avaliação, em dois momentos distintos, de parâmetros respiratórios e avaliação do nível de atividade física. Esta avaliação consiste de testes de função pulmonar, verificação de sinais de pressão arterial e testes de caminhada. Em cada etapa de avaliação, haverá pessoas capacitadas e treinadas para ajudá-lo (a). Além desta avaliação física, você deverá responder a um questionário sobre seu nível de atividade física, a partir do qual sua qualidade poderá ser determinada.

DURAÇÃO DO ESTUDO: A coleta total de dados terá a duração de aproximadamente 8 meses, porém sua participação será necessária em apenas dois momentos distintos de avaliação.

RISCOS E BENEFÍCIOS: A metodologia adotada apresenta riscos mínimos aos participantes, sendo o cansaço e a falta de ar, durante a maioria dos testes a que você será submetido, os principais. Os maiores desconfortos podem ocorrer durante os testes de caminhada, considerados mais exaustivos. Porém, você será monitorado (a) de forma contínua e haverá supervisão constante, especialmente nos casos de maior necessidade. Caso participe de todas as etapas de avaliação e as conclua, você poderá ter informações importantes sobre seu condicionamento físico e funções respiratória e cardiovascular. Os responsáveis por esta pesquisa se comprometem a realizar palestras para mostrar ao você os resultados individuais e coletivos deste trabalho e, além disso, a orientá-lo a melhorar sua qualidade de vida através do incentivo às práticas saudáveis exercício físico regular.

CONFIDENCIALIDADE: As informações obtidas a partir deste estudo serão tratadas rigorosamente com confidencialidade. Os resultados serão divulgados publicamente, entretanto, sua identidade jamais será revelada.

PARTICIPAÇÃO VOLUNTÁRIA / RETIRADA: Sua participação neste estudo é voluntária; você pode recusar-se a participar a qualquer momento da pesquisa.

DÚVIDAS: Se houver dúvidas adicionais sobre a sua participação, retire-as com o pesquisador. Não assine este termo se não concordar em participar, ou se suas dúvidas não forem esclarecidas satisfatoriamente.

Consentimento do voluntário:

Li e entendi as informações sobre este projeto e todas as minhas dúvidas em relação ao programa e à minha participação nele foram respondidas satisfatoriamente. Estou consciente de que o estudo não tem fins lucrativos. Dou livremente o meu consentimento em participar do programa, até que decida pelo contrário.

Assinando este termo de consentimento, concordo com a minha participação neste estudo e não abro mão, na condição de participante de um estudo de pesquisa, de nenhum dos direitos legais que eu teria de outra forma.

Macapá, 15 de Abril de 20 14.

VITÓRIA GABRIELLY N. DALCOSTA
Nome do Voluntário

(letra de forma)

Adriane Nascimento da Costa
Assinatura ou responsável

APÊNDICE B

Ficha de Avaliação

Nome _____ Data: ___ / ___ / ___
 Data Nascimento: ___ / ___ / ___ Idade: _____ Gênero: () M () F
 Tel. Residencial: () _____ Tel. Celular: () _____
 Peso: _____ Altura: _____ IMC: _____

Fuma?

- () Sim – Se positivo, há quanto tempo? _____
 () Não
 () Ex- fumante – Se positivo, há quanto tempo? _____

Atividade Física?

- () Sim – Se positivo, há quanto tempo? _____
 () Não
 () Ex-atleta – Se positivo, há quanto tempo? _____

Antecedentes Pessoais:

- | | |
|--------------------------|-----------------------|
| () Hipertensão arterial | () Distúrbios Renais |
| () Diabetes Mellitus | () Outros distúrbios |
| () Ansiedade | () Depressão |

Doenças Infectocontagiosas:

- () Sim – Se positivo, qual(is)? _____
 () Não

Doença Osteomioarticular:

- () Sim – Se positivo, qual(is)? _____
 () Não

Cirurgias:

- () Sim – Se positivo, qual(is)? _____
 () Não

Outras:

Medicamentos:

Outras Informações Relevantes:

TESTE DE CAMINHADA DE 6 MINUTOS

FC repouso (bpm): _____ PAS repouso (mmHg): _____ PAD repouso (mmHg): _____
 Medicamento antes do teste (Dose e Horário): _____

Parâmetros	Antes	Depois	Observações
SpO ₂			
FC (bpm)			
FR (ipm)			
Escala de Borg (Dispneia)			

Distância de 1 volta _____ contador de voltas _ _ _ _ _ // _ _ _ _ _ // _ _ _ _ _

Desistiu ou fez pausa antes dos 6 minutos? () N () S

Motivos: _____

Sintomas ao final do teste: () Angina () Tonturas () Dores musculares () Outras

Número de Voltas _____ Parcial da volta final: _____

Distância percorrida em 6 minutos: _____

Distância predita: _____ Percentual predito: _____

Recuperação

Tempo (min.)	PAS (mmHg)	PAD (mmHg)	Observações
2°			
5°			
7°			

ESPIROMETRIA:

Parâmetros	Pré-BD e RP (%)	Pré-BD e RP (L)	Pós-BD (%)	Pós-BD (L)	Pré-Pós (%)
CV					
CVF					
VEF ₁					
VEF ₁ /CVF					
FEF ₂₅₋₇₅					
VVM					

Laudo: _____

GASOMETRIA ATERIAL:

Data: ___/___/___

SaO₂: _____ pH: _____ PaO₂: _____ PaCO₂: _____ BE: _____

ESCALA DE BORG

0	NENHUMA
0,5	MUITO, MUITO LEVE
1	MUITO LEVE
2	LEVE
3	MODERADA
4	POUCO INTENSA
5	INTENSA
6	
7	MUITO
8	
9	MUITO, MUITO INTENSA
10	MÁXIMA