



ARTIGO ORIGINAL

## Evaluation of functional capacity for exercise in children and adolescents with sickle cell disease through the Six Minute Walk Test<sup>☆</sup>

Sandro V. Hostyn<sup>a</sup>, Werther B. de Carvalho<sup>b</sup>, Cíntia Johnston<sup>c,\*</sup> e Josefina A.P. Braga<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup>Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup>Serviço de Fisioterapia Pediátrica e Neonatal, Hospital São Paulo, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>d</sup>Departamento de Pediatria, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 1 de fevereiro de 2013; aceito em 10 de abril de 2013

### KEYWORDS

Sickle cell anemia;  
Acute chest syndrome;  
Exercise;  
Nutritional status

### Abstract

**Objective:** to evaluate lung functional capacity (FC) for physical exercise in children and adolescents with sickle cell disease (SCD) through the six-minute walk test (6MWT).

**Method:** a cross-sectional prospective study was performed to evaluate the FC of 46 patients with SCD through the 6MWT. The following parameters were assessed: heart rate (HR), respiratory rate (RR), peripheral pulse oxygen saturation (SpO<sub>2</sub>), peak expiratory flow (PEF), blood pressure (systolic and diastolic), dyspnea, and leg fatigue (modified Borg scale) at rest, in the end of the test, and ten minutes after the 6MWT. The total distance walked was also recorded. For statistical analysis, the parametric variables were analyzed using the paired Student's t-test, analysis of variance (ANOVA), and Bonferroni multiple comparisons, with a significance level set at  $p \leq 0.05$ .

**Results:** the 46 patients were aged  $9.15 \pm 3.06$  years, presented baseline Hb of  $9.49 \pm 1.67$  g/dL, and walked  $480.89 \pm 68.70$  m. SCD diagnosis was as follows: group 1 - HbSS ( $n = 20$ )/HbS $\beta^0$ -thalassemia ( $n = 3$ ) and group 2 - HbSC ( $n = 20$ )/HbS $\beta^+$ -thalassemia ( $n = 3$ ). Regarding total distance walked, patients in group 1 walked a shorter distance than patients in group 2 ( $459.39 \pm 57.19$  vs.  $502.39 \pm 73.60$  m;  $p = 0.032$ ). There was no statistical difference regarding PEF in the three moments of evaluation. The SpO<sub>2</sub> in ambient air and SpO<sub>2</sub> with O<sub>2</sub> differed between groups 1 and 2 ( $p < 0.001$  vs.  $p = 0.002$ ), as well as the RR ( $p = 0.001$ ).

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpmed.2013.04.005>

<sup>☆</sup>Como citar este artigo: Hostyn SV, de Carvalho WB, Johnston C, Braga JA. Evaluation of functional capacity for exercise in children and adolescents with sickle-cell disease through the six-minute walk test. J Pediatr (Rio J). 2013;89:588-94.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [cintiajohnston@terra.com.br](mailto:cintiajohnston@terra.com.br) (C. Johnston).

**PALAVRAS-CHAVE**

Anemia falciforme;  
Síndrome torácica  
aguda;  
Exercício;  
Estado nutricional

**Conclusion:** these patients showed a lower FC for exercise than that predicted for the age range in the literature. Patients diagnosed with HbSS/S $\beta$ 0-thalassemia had a lower performance in the test than those with HbSC/S $\beta$ +thalassemia regarding total distance walked, RR, and SpO<sub>2</sub> after the 6MWT.

© 2013 Sociedade Brasileira de Pediatria. Published by Elsevier Editora Ltda.

Este é um artigo Open Access sob a licença de [CC BY-NC-ND](#)

### Avaliação da capacidade funcional para o exercício de crianças e adolescentes com doença falciforme pelo teste da caminhada de seis minutos

#### Resumo

**Objetivo:** avaliar a capacidade funcional pulmonar (CF) para o exercício físico de crianças e adolescentes com doença falciforme (DF) pelo teste da caminhada de seis minutos (TC6').

**Métodos:** estudo transversal prospectivo avaliando a CF pelo TC6' de 46 pacientes com DF. Foram avaliados: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), saturação de pulso de oxigênio (SpO<sub>2</sub>), pico de fluxo expiratório (PFE), pressão arterial (PA) sistólica e diastólica, dispneia e cansaço em membros inferiores (escala de Borg modificada) em repouso, ao término e 10 minutos após o TC6' e a distância percorrida. Análise estatística: test *t*-Student pareado, análise de variância e comparações múltiplas de Bonferroni, significância  $p \leq 0,05$ .

**Resultados:** dos 46 pacientes, a média  $\pm$  dp da idade foi  $9,15 \pm 3,06$  anos, hemoglobina basal  $9,4 \pm 1,67$  g/dL e distância percorrida  $480,89 \pm 68,70$  m. Diagnóstico da DF: Grupo 1- HbSS ( $n = 20$ )/HbS $\beta$ 0-talassemia ( $n = 3$ ); e Grupo 2 - HbSC ( $n = 20$ )/ HbS $\beta$ +talassemia ( $n = 3$ ). O Grupo 1 apresentou menor distância percorrida do que o Grupo 2 ( $459,39 \pm 57,19$  vs  $502,39 \pm 73,60$ m;  $p = 0,032$ ). Não houve diferença estatística em relação ao PFE. A SpO<sub>2</sub> em ar ambiente e a SpO<sub>2</sub> com O<sub>2</sub> (1 L/min) após o teste foi maior no Grupo 2 ( $p < 0,001$  e  $p = 0,002$ , respectivamente). A FR foi maior no Grupo 1 ao final do TC6' ( $p < 0,001$ ).

**Conclusão:** esta amostra apresentou CF para o exercício abaixo do predito para a faixa etária na literatura. Os pacientes com HbSS/S $\beta$ 0-talassemia apresentaram desempenho inferior na distância percorrida, FR e SpO<sub>2</sub> após o TC6', comparativamente aos pacientes com HbSC/S $\beta$ +talassemia.

© 2013 Sociedade Brasileira de Pediatria. Publicado por Elsevier Editora Ltda.

Este é um artigo Open Access sob a licença de [CC BY-NC-ND](#)

## Introdução

A anemia falciforme (HbSS) é a doença hereditária monogênica mais frequente no Brasil, estimando-se a prevalência de heterozigotos para HbS de 2% a 8% na população geral.<sup>1</sup> A anemia falciforme, forma mais grave da doença falciforme (DF), é uma hemoglobinopatia decorrente da troca de um ácido glutâmico por uma valina na sexta posição da cadeia da beta globina, no cromossomo 11, dando origem à hemoglobina S<sup>2</sup> (HbS). Essa alteração da hemoglobina é responsável pela forma anômala das hemácias, ocasionando a anemia hemolítica, a vasculopatia endotelial e os fenômenos vaso-oclusivos, seguidos de isquemia tecidual e necrose, com consequente disfunções em órgãos, sendo responsáveis pela elevada mortalidade a partir da DF.<sup>1,2</sup> A DF ocorre quando a HbS se combina com outra hemoglobinopatia, por exemplo C, D,  $\beta$ -talassemia, ou mesmo outra HbS.<sup>3</sup>

O pulmão é um dos principais órgãos que são alvo de complicações agudas e crônicas na DF, sendo a síndrome torácica aguda (STA) a segunda causa mais frequente de

hospitalização nessa população, com altas taxas de morbimortalidade.<sup>4,6</sup> É uma complicação aguda desencadeada geralmente, após um quadro clínico infeccioso. Pode ser definida por uma combinação de sinais e sintomas, dentre eles: dispneia, dor torácica, febre, tosse e um novo infiltrado pulmonar.<sup>7</sup> A vasculopatia proliferativa que ocorre na anemia falciforme é a principal responsável pelas alterações crônicas pulmonares que ocorrem nesses pacientes.<sup>8</sup>

As alterações crônicas e as crises recorrentes de STA diminuem a capacidade funcional (CF) dos pacientes com DF. MacLean et al.,<sup>9</sup> avaliando a função pulmonar em crianças com DF através da espirometria, observaram um padrão pulmonar restritivo e uma redução progressiva do volume pulmonar. Outro estudo prospectivo,<sup>10</sup> com pacientes de idade de 10 a 26 anos encontrou alteração da função pulmonar, com predomínio de padrão misto ou combinado.

Dessa forma, a avaliação da CF deveria fazer parte do acompanhamento ambulatorial desses pacientes. Entretanto, pesquisas avaliando e tratando a CF de crianças e adolescentes com DF são limitadas.<sup>11</sup> Uma maneira efetiva e simples para avaliar a CF é a aplicação do teste da

caminhada de seis minutos (TC6'), o qual fornece informações sobre o estado funcional, consumo de oxigênio, tolerância ao exercício e sobrevida do paciente de acordo com seu desempenho.<sup>12,13</sup> O TC6' avalia o esforço submáximo do indivíduo, se assemelhando ao esforço realizado em algumas de suas atividades de vida diária, representando a sua CF para o exercício.<sup>12</sup>

Embora o TC6' não tenha sido amplamente estudado em pacientes com hemoglobinopatias, principalmente em pediatria, dados preliminares sugerem que possa existir uma boa correlação entre este teste, o consumo máximo de oxigênio e a gravidade da hipertensão pulmonar em adultos com DF.<sup>14</sup> Na literatura não existem artigos publicados avaliando a CF de crianças e adolescentes com DF, assim, o objetivo deste estudo é avaliar a CF para o exercício físico de crianças e adolescentes com DF utilizando o TC6'.

## Métodos

Estudo transversal prospectivo avaliando 46 crianças e adolescentes, com DF e idade entre seis e 18 anos, distribuídas segundo o genótipo em HbSS, HbS $\beta^0$ -talassemia, HbSC e HbS $\beta^+$ -talassemia. Foram avaliadas as crianças que compareceram no Ambulatório de Hematologia Pediátrica de referência no período de abril/2009 a julho/2010, e que preencheram os critérios de inclusão.

A CF dessas crianças e adolescentes foi avaliada pelo TC6', seguindo as normas da American Thoracic Society.<sup>12</sup> O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Paulista de Medicina/Universidade Federal de São Paulo (EPM/UNIFESP). Foram excluídos desse estudo os pacientes com instabilidade hemodinâmica e doenças neurológicas ou ortopédicas limitantes ao exercício.

Os valores da hemoglobina (Hb) basal e a história pregressa de internações por complicações pulmonares foram coletadas do prontuário dos pacientes. A avaliação da massa corporal (peso - Kg) e estatura (metros - m) foi realizada de maneira padronizada, através de uma balança digital antropométrica (Filizola®). Para a classificação do estado nutricional foi utilizada a distribuição em escore-z para peso/idade, altura/idade e índice de massa corporal [IMC (peso/altura<sup>2</sup>)/idade]. Utilizou-se o programa WHO Anthro-Plus software 2007 da Organização Mundial de Saúde (OMS) para obtenção dos valores IMC e escore-z.<sup>15</sup>

O TC6' foi realizado em um corredor com 10 metros de comprimento, a céu aberto, com marcações a cada metro e indicadores no solo demarcando o início e o final do percurso. Optou-se por realizar o teste em corredor de 10 metros devido a resultados promissores encontrados no *shuttle walk test*, no qual também utiliza-se esta distância a ser percorrida.<sup>16-20</sup>

Os pacientes receberam treinamento prático e teórico quanto aos objetivos do TC6' e como deveriam realizá-lo. Cada paciente realizou dois testes (com intervalo de 30 minutos entre eles), sendo considerado o teste em que apresentou melhor desempenho, desde que não houvesse uma diferença superior a 10% entre eles. Caso houvesse uma diferença superior a 10%, um novo teste seria realizado. Nenhum paciente necessitou realizar mais do que dois testes.

O TC6' foi aplicado por dois fisioterapeutas treinados e, para o seu início, o paciente encontrava-se em repouso de 15 a 20 minutos e em jejum de pelo menos duas horas. Ao término dos seis minutos, o paciente parava onde estava e um dos fisioterapeutas se deslocava até o mesmo com uma cadeira e equipamentos para a avaliação, sendo registrada a distância total percorrida. As voltas foram contadas manualmente, e para a contagem do tempo foi utilizado um cronômetro (Casio®).

Antes e após o TC6' foi oferecida água para hidratação dos pacientes. Todos utilizaram oxigenoterapia durante o teste (cânula nasal a 1l/min), independentemente da SpO<sub>2</sub> em ar ambiente, para evitar hipoxemia durante o exercício, pelo risco de crise vaso-oclusiva devido à DF.

Todas as variáveis foram avaliadas em repouso, ao final do teste e 10 minutos após o mesmo. Verificou-se a pressão arterial sistêmica (PAS) e diastólica (PAD) com o esfigmomanômetro BD®, a frequência respiratória (FR), a SpO<sub>2</sub> e a frequência cardíaca (FC) com um oxímetro de pulso portátil (Dixtal®). O pico de fluxo expiratório (PFE) foi mensurado com o equipamento Assess Peak Flow Meter®, sendo realizadas três medidas e considerada a maior delas<sup>21</sup>; a dispnéia e o cansaço em membros inferiores foram avaliados através da escala de BORG modificada.<sup>21</sup> Todas as variáveis foram mensuradas com o paciente sentado, exceto o PFE, que foi avaliado em ortostase.

Para a análise do comportamento das DF durante o TC6', dividiu-se a amostra em dois grupos, segundo os genótipos da doença: o Grupo 1, constituído pelos pacientes com HbSS/HbS $\beta^0$ -talassemia; e o Grupo 2, pelos pacientes com HbSC/HbS $\beta^+$ -talassemia, pois os pacientes do Grupo 1 tendem a ter um curso clínico mais grave que os do Grupo 2.<sup>22,23</sup>

Análise Estatística: as variáveis paramétricas foram analisadas pelo teste *t*-Student pareado, e as medidas contínuas pela Anova para medidas repetidas. Foram realizadas comparações múltiplas de Bonferroni entre os momentos de avaliação, sendo considerada significância estatística quando  $p < 0,05$ . Os resultados estão demonstrados em média  $\pm$  desvio-padrão da média (dp), mediana (mínimo-máximo), frequência e percentual. A análise estatística foi efetuada com a utilização do SPSS versão 15.0.

## Resultados

No estudo foram avaliados 46 pacientes com DF com as seguintes características demográficas, em média  $\pm$  desvio-padrão: idade de  $9,15 \pm 3,06$  anos, Hb basal  $9,49 \pm 1,67$  g/dL, peso  $30,98 \pm 11,30$  Kg, altura  $1,34 \pm 0,16$  m, IMC  $16,63 \pm 2,40$  Kg/m<sup>2</sup>, percentil peso/idade  $49,29 \pm 26,57$ , altura/idade  $42,83 \pm 25,92$  e IMC/idade de  $46,86 \pm 24,70$ . Média  $\pm$  desvio-padrão do escore-z para todos os índices antropométricos: peso/idade  $0,04 \pm 1,03$ , estatura/idade  $0,22 \pm 0,95$  e IMC/idade  $0,20 \pm 1,26$ . A distância total percorrida durante o TC6', em média  $\pm$  desvio-padrão, foi de  $480,89 \pm 68,70$  m.

Os pacientes do Grupo 1 e do Grupo 2 eram semelhantes quanto à idade, ao sexo e a variáveis antropométricas, sendo que o Grupo 1 apresentou menores valores médios de Hb e maior frequência de pneumonia e/ou STA que o Grupo 2 (tabela 1). A distância percorrida pelos pacientes

**Tabela 1** Dados demográficos, clínicos e distância percorrida nos Grupos HbSS/HbS $\beta^0$ -talassemia e HbSC/HbS $\beta^+$ -talassemia

	HbS $\beta^0$ -talassemia	HbS $\beta^+$ -talassemia	p
	Grupo 1	Grupo 2	
<i>Dados demográficos</i>			
Idade (anos)	9,21 $\pm$ 3,45	9,08 $\pm$ 2,69	0,887
Sexo (%)	56,53 (masculino)	52,17 (masculino)	0,767 <sup>a</sup>
Peso (Kg)	30,85 $\pm$ 13,31	31,11 $\pm$ 9,16	0,939
Altura (metros)	1,34 $\pm$ 0,18	1,34 $\pm$ 0,14	0,956
Índice de massa corpórea	16,37 $\pm$ 2,67	16,89 $\pm$ 2,13	0,472
Hb (média g/dL)	8,26 $\pm$ 1,33	10,70 $\pm$ 0,90	< 0,001
<i>Internações por complicações pulmonares</i>			
PNM % (n)	47,82 (11)	34,78 (8)	0,001 <sup>b</sup>
STA % (n)	26,08 (6)	0,0	
STA e PNM % (n)	13,05 (3)	8,70 (2)	
Sem complicações % (n)	13,05 (3)	56,52 (13)	
Distância percorrida (m)	459,30 $\pm$ 57,19	502,39 $\pm$ 73,6	0,032

m, metros; n, número; PNM, pneumonias; STA, síndrome torácica aguda; Testes, *t*-Student.

<sup>a</sup> Qui-quadrado.

<sup>b</sup> razão de verossimilhanças.

**Tabela 2** Variáveis cardiorrespiratórias e respiratórias das crianças e adolescentes com doença falciforme submetidas ao teste de caminhada de seis minutos

Variáveis	Repouso	Final do teste (6° minuto)	10 minutos após final do teste	p
FC (bpm)	91,93 $\pm$ 13,0	102,76 $\pm$ 20,3 <sup>a</sup>	91,17 $\pm$ 12,1	< 0,001
SpO <sub>2</sub> c/O <sub>2</sub> (%)	97,46 $\pm$ 1,9	97,20 $\pm$ 1,9	—	0,183
SpO <sub>2</sub> A.A (%)	95,15 $\pm$ 3,3	—	95,72 $\pm$ 3,0	0,053
FR (ipm)	21,67 $\pm$ 4,4	26,17 $\pm$ 5,0 <sup>a</sup>	21,26 $\pm$ 4,2	< 0,001
PAS (mmHg)	99,37 $\pm$ 11,6	103,22 $\pm$ 15,4	97,96 $\pm$ 11,6 <sup>a</sup>	0,003
PAD (mmHg)	59,26 $\pm$ 10,0	62,35 $\pm$ 10,2	56,46 $\pm$ 7,9 <sup>a</sup>	< 0,001

Bpm, batimentos por minuto; FC, frequência cardíaca; FR, frequência respiratória; ipm, incursões respiratórias por minuto; mmHg, milímetros de mercúrio; PAD, pressão arterial diastólica; PAS, pressão arterial sistólica; SpO<sub>2</sub> A.A, saturação de pulso de oxigênio em ar ambiente; SpO<sub>2</sub> c/O<sub>2</sub>, saturação de pulso de oxigênio com oxigênio (1 L/min).

<sup>a</sup>Teste: Análise de variância com medidas repetidas com dois fatores.

do Grupo 1 foi estatisticamente menor do que a dos pacientes do Grupo 2 (459,39  $\pm$  57,19 vs 502,39  $\pm$  73,60 m; *p* = 0,032 - tabela 1).

Analisando os 46 pacientes, observa-se que as variáveis cardiorrespiratórias (FC e FR) diferiram apenas no final do TC6' em relação aos demais momentos (*p* < 0,001) e que a PAS e a PAD diminuíram significativamente 10 minutos após o final do TC6', com relação ao final deste (*p* = 0,003; *p* < 0,001) (tabela 2).

Não houve diferença estatística com relação ao PFE (L/min) entre os três momentos de avaliação, assim como na avaliação do esforço e cansaço em membros inferiores avaliados pela escala de BORG (tabela 3).

Na tabela 4 podem ser observadas as descrições das variáveis mensuradas ao longo do TC6' (repouso, final do teste e 10 minutos após o TC6') dos Grupos 1 e 2. Quando realizadas as comparações múltiplas das diferenças das médias entre os momentos em que foram mensuradas as variáveis cardiorrespiratórias e respiratórias dos Grupos 1 e 2, observou-se (médias das medidas/erro-padrão; *p*): *repouso vs final do TC6'*: houve aumento da FC (-10,83/2,50; *p* = 0,001), FR (-4,50/0,56; *p* = 0,001), PAS (-3,85/1,50; *p* =

0,052) e PAD (-3,09/1,48; *p* = 0,119); *repouso vs 10 minutos após final do TC6'*: houve diminuição da FC (0,76/2,93; *p* = 1), FR (0,41/0,70; *p* = 1), PAS (1,41/2,03; *p* = 1) e PAD (2,80/1,76; *p* = 0,343); *final do TC6' vs 10 minutos após final do TC6'*: houve diminuição da FC (11,59/2,50; *p* = 0,001), FR (4,91/0,56; *p* = 0,001), PAS (5,26/1,59; *p* = 0,004) e PAD (5,89/1,48; *p* = 0,001). Comparando *repouso vs 10 minutos após final do TC6'*, houve aumento da SpO<sub>2</sub> AA (-3,65/0,53; *p* = 0,001). Comparando os Grupos 1 e 2, *repouso vs 6 minutos após TC6'* houve aumento da SpO<sub>2</sub> c/O<sub>2</sub> (-1,57/0,47; *p* = 0,002).

## Discussão

Neste estudo observou-se que 65,21% dos pacientes apresentavam história pregressa de internações por complicações pulmonares (STA e/ou pneumonia). Pessoas com história pregressa de STA recorrente apresentam menor pico de consumo máximo de oxigênio (VO<sub>2</sub>) e maior possibilidade de lesão pulmonar crônica, o que pode ter um impacto importante na CF para o exercício.<sup>11</sup> As complicações pulmonares foram

**Tabela 3** Escala de BORG modificada e pico de fluxo expiratório das crianças e adolescentes com doença falciforme submetidas ao teste de caminhada de seis minutos

Variáveis	Repouso	Final do teste (6° minuto)	10 minutos após final do teste	p
BORG D <sup>a</sup>	0 (0-3)	0 (0-9)	0 (0-4)	—
BORG MMII <sup>a</sup>	0 (0-5)	1 (0-10)	0 (0-9)	—
PFE (L/min)	223,04 ± 65,92	231,63 ± 76,65	226,63 ± 67,06	0,074

BORG D, BORG de dispneia; BORG MMII, BORG de membros inferiores; L/min, litros por minuto; PFE, pico de fluxo expiratório.

Teste: Análise de variância com medidas repetidas com dois fatores.

<sup>a</sup> Variáveis em mediana (mínimo-máximo).

**Tabela 4** Descrição das variáveis nos momentos (repouso, final do teste e 10 minutos após o teste) nos grupos HbSS/HbS β<sup>0</sup>-talassemia e HbSC/HbS β<sup>+</sup>-talassemia

Variável	Momento	Diagnóstico			
		Grupo 1 (n = 23)		Grupo 2 (n = 23)	
		Média	DP	Média	DP
FC (bpm)	Repouso	94,61	11,93	89,26	13,73
	Final do teste (6° minuto)	105,65	19,44	99,87	21,25
	10 minutos após final do teste	94,39	12,13	87,96	11,48
SpO <sub>2</sub> A.A (%)	Repouso	93,13	3,55	97,17	1,07
	10 minutos após final do teste	94,09	3,41	97,35	0,88
SpO <sub>2</sub> c/O <sub>2</sub> (%)	Repouso	96,70	2,30	98,22	0,74
	Final do teste (6° minuto)	96,39	2,25	98,00	1,13
	Repouso	23,30	4,33	20,04	3,84
FR (ipm)	Final do teste (6° minuto)	28,30	5,34	24,04	3,66
	10 minutos após final do teste	22,65	4,32	19,87	3,66
	Repouso	101,74	13,02	97,00	9,80
PAS (mmHg)	Final do teste (6° minuto)	104,78	18,55	101,65	11,65
	10 minutos após final do teste	98,70	12,54	97,22	10,85
	Repouso	57,39	10,96	61,13	8,86
PAD (mmHg)	Final do teste (6° minuto)	61,74	11,14	62,96	9,27
	10 minutos após final do teste	55,22	9,59	57,70	5,75
	Repouso	223,04	64,77	223,04	68,50
PFE (L/min)	Final do teste (6° minuto)	234,57	78,78	228,70	76,12
	10 minutos após final do teste	223,70	66,83	229,57	68,65

Bpm, batimentos por minuto; FC, frequência cardíaca; FR, frequência respiratória; ipm, incursões respiratórias por minuto; mmHg, milímetros de mercúrio; PAD, pressão arterial diastólica; PAS, pressão arterial sistólica; PFE, pico de fluxo expiratório; L/min, litros/minuto; SpO<sub>2</sub> A.A, saturação de pulso de oxigênio em ar ambiente; SpO<sub>2</sub> c/O<sub>2</sub>, saturação de pulso de oxigênio com oxigênio (1 L/minuto).

semelhantes às relatadas na literatura, onde se observou que 86,95% dos pacientes do Grupo 1 apresentavam história prévia de internação por complicações pulmonares (pneumonia e/ou STA), no do Grupo 2 a ocorrência foi de 43,48%. As manifestações clínicas da DF, em geral, são mais graves entre os pacientes com HbSS e HbSβ<sup>0</sup>-talassemia, sendo a STA mais frequente nesse grupo.<sup>6,23</sup>

A distância total percorrida no TC6' em crianças saudáveis é influenciada diretamente pela idade, estatura e peso corporal, sendo inversamente proporcional com relação ao peso e evidenciando um aumento na distância de acordo com o aumento da idade e estatura.<sup>24</sup> Embora o estado nutricional dos pacientes avaliados estivesse dentro dos valores médios de normalidade, diferindo de outros estudos em DF, nos quais os pacientes tendem a ser desnutridos,<sup>25,26</sup>

a distância percorrida durante o TC6' foi menor, comparativamente aos valores preditos para a idade e estatura,<sup>27-29</sup> significando que outros fatores além do peso e estatura, como por exemplo o valor de hemoglobina e a ocorrência de STA, possam estar relacionados com esses achados.

Na comparação da distância total percorrida, os pacientes do Grupo 2 percorreram uma distância estatisticamente maior do que os do Grupo 1. Esses resultados podem estar relacionados ao fato que os pacientes com HbSS e Sβ<sup>0</sup>-talassemia apresentam uma forma de doença clinicamente mais grave, apresentando menor valor de Hb basal e maior número de internações hospitalares por complicação pulmonares, o que pode ter ocasionado também a diferença significativa na comparação dos dois grupos quanto a SpO<sub>2</sub> e a FR durante o TC6'.



Liem et al.<sup>11</sup> (2009) avaliaram a CF de 30 crianças e adolescentes com DF submetidos ao teste ergométrico, encontraram limitação da CF de moderada a grave. A CF para o exercício foi significativamente menor nas crianças com história de STA recorrentes e foi relacionada ao grau de Hb basal ( $9,5 \pm 1,6$  g/dL), semelhante aos valores encontrados neste estudo ( $9,49 \pm 1,67$  g/dL - tabela 1).

A maior parte das crianças e adolescentes se adapta ao aumento da demanda cardíaca pela anemia crônica e, geralmente, tem uma capacidade para o exercício reduzida de 50 a 75%.<sup>30</sup> A anemia crônica pode levar à menor oxigenação dos tecidos, principalmente durante o exercício, em que a utilização de oxigênio é aumentada para atender à demanda de energia. Na DF, alguns mecanismos compensatórios impedem que isto ocorra, como o aumento do ritmo cardíaco durante o exercício, o aumento do volume sistólico e a diminuição da resistência vascular periférica, diminuindo a resistência das hemácias falciformes no trânsito capilar e a oferta de oxigênio para os tecidos, permitindo, dessa forma, uma saturação no sangue venoso misto, próxima ao normal,<sup>31,32</sup> o que poderia explicar os resultados encontrados nesse estudo, em que houve aumento significativo da FC ao término do TC6' sem alterações significativas da SpO<sub>2</sub>.

O estudo realizado por Campbell et al.<sup>32</sup> (2009) concluiu que a diminuição da SpO<sub>2</sub> induzida pelo exercício estava mais relacionada com o grau de anemia e hemólise do que pelas histórias pregressas de STA e síndrome algica grave. Lammers et al.<sup>33</sup> (2008) demonstraram que, em crianças saudáveis, a SpO<sub>2</sub> varia pouco durante o TC6', enquanto ocorre aumento da FC e da FR. Neste estudo houve um aumento significativo da FC, da FR e da SpO<sub>2</sub> c/O<sub>2</sub> ao término do TC6'.

A PAS em pacientes com DF é descrita como normal, e a PAD, diminuída, resultando em uma menor pressão arterial média.<sup>34</sup> A resposta observada, neste estudo, da diminuição da PAS e da PAD, 10 minutos após o TC6', pode estar relacionada com a diminuição da FC e, conseqüentemente, com a diminuição do débito cardíaco, mantendo-se uma vasodilatação por um período após o exercício, descrito também em outras pesquisas.<sup>35,36</sup>

Uma maneira subjetiva de avaliação da dispneia e cansaço é através da escala de BORG.<sup>21</sup> Esta pode ser utilizada como auxiliar no TC6', permitindo a avaliação do grau de desconforto respiratório conforme a percepção do paciente através de índices subjetivos.<sup>12</sup> Neste estudo não houve alterações significativas no desconforto respiratório dos pacientes durante o TC6', fato que pode ter ocorrido devido à oferta de oxigenoterapia (cânula nasal a 1 L/min) aos pacientes durante o TC6'.

Na avaliação do PFE não se verificou diferença estatística entre os três momentos de avaliação (tabela 3). Em crianças asmáticas, PFE mais baixos estão relacionados com o sintoma da doença e o risco de exacerbação.<sup>37</sup> Na amostra deste estudo com crianças com DF, quando avaliado o PFE em repouso, não houve diferença entre os Grupos 1 e 2.

Com relação às variáveis analisadas durante o teste, verificou-se que a SpO<sub>2</sub> em ar ambiente (SpO<sub>2</sub> A.A) e a SpO<sub>2</sub> com 1 L/min de O<sub>2</sub> foram, em média, estatisticamente maiores no Grupo 1 do que no 2. Valores significantes também foram encontrados na FR, sendo os maiores no Grupo, 1

independentemente do momento da avaliação. Esses achados podem estar relacionados ao fato de as complicações pulmonares terem sido mais frequentes no Grupo 1.

Este é um estudo inédito, entretanto, apresenta a limitação da utilização de um corredor de 10 metros para a realização do TC6', quando a recomendação ATS indica um corredor de 30 metros.<sup>12</sup> Apesar da recomendação da ATS, alguns estudos<sup>38-40</sup> aplicaram metragens diferentes para viabilizar a execução do TC6'. Sciurba et al.<sup>40</sup> (2003) afirmam que a metragem da pista não seria o ponto mais importante da padronização do TC6'. Na padronização do *shuttle walk test*, é recomendada a utilização de um corredor de 10 metros,<sup>19</sup> existindo valor de referência para a distância percorrida ( $544,28 \pm 131,13$  metros) para crianças brasileiras (idade em média  $\pm$  dp:  $11,28 \pm 1,85$  anos),<sup>20</sup> estando a amostra deste estudo com baixos valores preditos para distância percorrida, em corredor de 10 metros, quando comparados com crianças brasileiras saudáveis.

Conclui-se que esta amostra de crianças e adolescentes com DF apresentou CF para o exercício abaixo do predito para a faixa etária quando comparada a crianças saudáveis. Os pacientes com diagnóstico de HbSS/S $\beta^0$ -talassemia apresentaram desempenho inferior na distância total percorrida, na FR e na SpO<sub>2</sub> após o TC6', comparativamente aos pacientes com HbSC / S $\beta^+$ -talassemia. Com base neste estudo, sugerem-se outros com desenhos semelhantes para avaliação da CF de pacientes desta faixa etária com DF, visto que os mesmos apresentam alterações na CF e que esta está relacionada com o prognóstico da doença e qualidade de vida.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Fernandes AP, Januário JN, Cangussu CB, de Macedo DL, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *J Pediatr* (Rio J). 2010;86:279-84.
2. Steinberg MH. Pathophysiologically based drug treatment of sickle cell disease. *TRENDS in Pharmacological Sciences*. 2006;27:204-10.
3. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet*. 2010;2018-31.
4. Minter KR, Gladwin MT. Pulmonary complications of sickle cell anemia: an need for increased recognition, treatment, and research. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:2016-9.
5. Siddiqui AK, Ahmed S. Pulmonary manifestations of sickle cell disease. *Postgrad Med J*. 2003;79:384-90.
6. Gualandro SFM, Fonseca GH, Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29:291-8.
7. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2000;342:1855-65.
8. Mesa Cuervo JR, Chagéz L O, Hechavarria M J, Placencia T A, Losada B R, Rodríguez LR, et al. Modificaciones funcionales ventilatorias en pacientes con anemia drepanocítica y antecedentes de síndrome torácico agudo. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter*. 2002;18.

9. MacLean JE, Atenafu E, Kirby-Allen M, MacLusky IB, Stephens D, Grasemann H, et al. Longitudinal decline in lung volume in a population of children with sickle cell disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2008;178:1055-9.
10. Fonseca CSV, Araújo-Melo CA, Carvalho RM, Barreto-Neto J, Araújo JG, Cipolotti R. Função pulmonar em portadores de anemia falciforme. *Rev Paul Pediatr.* 2011;29:85-90.
11. Liem RI, Nevin MA, Prestidge A, Yong LT, Thompson AA. Functional capacity in children and young adults with sickle cell disease undergoing evaluation for cardiopulmonary disease. *Am J Hematol.* 2009;84:645-9.
12. American Thoracic Society Statement: guidelines for six minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:111-7.
13. Enright PL. The six minute walk test. *Respir Care.* 2003;48:783-5.
14. Anthi A, Machado RF, Jison ML, Taveira-Da Silva AM, Rubin LJ, Hunter L et al. Hemodynamic and functional assessment of patients with sickle cell disease and pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;175:1272-9.
15. World Health Organization. WHO AnthroPlus 2011; v.3.2.2. Disponível em: <http://www.who.int/childgrowth/software/en> [acessado em 4 Abr 2013].
16. Jürgensen SP, Antunes LCO, Tanni SE, Banov MC, Lucheta PA, Bucceroni AF, et al. The incremental shuttle walk test in older brazilian adults. *Respiration.* 2011;81:223-8.
17. Chatterjee AB, Rissmiller RW, Meade K, Paladenech C, Conforti J, Adair NE, et al. Reproducibility of the 6-minute walk test for ambulatory oxygen prescription. *Respiration.* 2010;79:121-77.
18. Benzo BP, Sciurba FC. Oxygen consumption, shuttle walking test and the evaluation of lung resection. *Respiration.* 2010;80:19-23.
19. Singh SJ, Morgan MD, Scott S, Walters D, Hardman AE. Development of a shuttle walking test of disability in patients with chronic airways obstruction. *Thorax.* 1992;47:1019-24.
20. Coelho CC, Aquino ES, Almeida DC, Oliveira GC, Pinto RC, Rezende IM, et al. Análise comparativa e reprodutibilidade do teste de caminhada com carga progressiva (modificado) em crianças normais e em portadoras de fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2007;33:168-74.
21. Parente AA, March MF, Evangelista LA, Cunha AL. Perception of dyspnea in childhood asthma crisis by the patients and those in charge of them. *J Pediatr (Rio J).* 2011;87:541-6.
22. Quinn CT, Rogers ZT, Buchanan GR. Survival of children with sickle cell disease. *Blood* 2004;103:4023-17.
23. Van Beers EJ, van Tuijn CF, Mac Gillavry MR, van der Giessen A, Schnog JJB, Biemond BJ, on behalf of the CURAMA study group. Sickle cell disease-related organ damage occurs irrespective of pain rate: implications for clinical practice. *Haematologica.* 2008;93:757-60.
24. 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.* 2007;11:147-51.
25. Silva CM, Viana MB. Growth deficits in children with sickle cell disease. *Arch Med Res.* 2002;33:308-12.
26. Al-Saqladi AW, Cipolotti R, Fijnvandraat K, Brabin BJ. Growth and nutritional status of children with homozygous sickle cell disease. *Ann Trop Paediatr.* 2008;28:165-89.
27. Li AM, Yin J, Yu CW, Tsang T, Chan D, Hon EK, et al. The six-minute walk test in healthy children - reliability and validity. *Eur Respir J.* 2005;25:1057-60.
28. Geiger R, Strasak A, Treml B, Gasser K, Kleinsasser A, Fisher V, et al. Six-Minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr.* 2007;150:395-9.
29. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf CS, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44:1174-9.
30. National Institutes of Health - National Heart, Lung and Blood Institute - NIH Publication No 96-2117. The management and therapy of sickle cell disease. 3<sup>a</sup> ed. 1995.
31. Knight J, Murphy TM, Browning I. The lung in sickle disease. *Pediatr Pulmonol.* 1999;28:205-16.
32. 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.* 2009;147:352-9.
33. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, Haworth SG. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. *Arch Dis Child.* 2008;93:464-8.
34. Pegelow CH, Colangelo L, Steinberg M, Wright EC, Smith J, Phillips G, et al. Natural history of blood pressure in sickle cell disease: risks for stroke and death associated with relative hypertension in sickle cell anemia. *Am J Med.* 1997;102:171-7.
35. Barden DS, Covitz WA, Milner PF. Cardiovascular function during rest and exercise in patients with sickle cell anemia and co-existing a thalassemia-2. *Am J Hematol.* 1996;52:96-102.
36. Wali YA, Venugopalan PO, Rivera EA, Al-Lamki ZM. Cardiovascular function in Omani children with sickle cell anemia. *Ann Trop Paediatr.* 2000;20:243-6.
37. 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.* 2009;46:535-40.
38. Cahalin LP, Mathier MA, Semigran MJ, Dec GW, DiSalvo TG. The six-minute walk test predicts peak oxygen uptake and survival in patients with advanced heart failure. *Chest.* 1996;110:325-32.
39. 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.* 2003;5:247-52.
40. Sciurba F, Criner GJ, Lee SM, Mohsenifar Z, Shade D, Slivka W, et al. National Emphysema Treatment Trial Research Group. Six-minute walk distance in chronic obstructive pulmonary disease: reproducibility and effect of walking course layout and length. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:1522-7.