**Análise de dados**

Teste de Fisher para comparação das variáveis qualitativas e de Mann-Whitney para as variáveis quantitativas, mediante constatação de não-normalidade dos dados avaliado pelo teste de Shapiro-Wilk. Para avaliar a correlação entre tempo de doença e os desfechos estudados, utilizou-se teste de Correlação de Spearman. O nível de significância foi de 5%. O programa utilizado foi o STATA (StataCorp, LC, versão 18.0).

# Tabela 1. Comparação das características entre os grupos.

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Variáveis | Controle | AF |  | SCA2 |  | SCA3 |  | SCA7 |
| 20 (25,6%) | 16 (20,5%) |  | 13 (16,7%) |  | 27 (34,6%) |  | 2 (2,6%) |
|  | N (%) | | | | | | | |
| Sexo |  |  | p\* |  | p\* |  | p\* |  |
| Feminino | 10 (50,0) | 12 (75,0) | 0,18 | 10(78,6) | 0,16 | 16 (59,3) | 0,57 | - |
| Masculino | 10 (50,0) | 4 (25,0) |  | 3 (21,4) |  | 11 (40,7) |  | 2 (100,0) |
| Tabagismo |  |  | 0,04 |  | 0,04 |  | <0,01 |  |
| Não | 19 (95,0) | 10 (62,5) |  | 8 (66,7) |  | 11 (50,0) |  | 2,0 (100,0) |
| Sim | 1 (5,0) | 5 (31,2) |  | 3 (25,0) |  | 7 (31,8) |  | - |
| Ex | - | 1 (6,2) |  | 1 (8,3) |  | 4 (18,2) |  | - |
|  | Média (dp) | | p\*\* | Média (dp) | p\*\* | Média (dp) | p\*\* |  |
| Idade, média (dp) | 34,9 (9,3) | 42,1 (12,8) | 0,06 | 41,0 (15,8) | 0,06 | 50,9 (14,5) | <0,01 | 45,5 (21,9) |
| Peso, média (dp) | 76,7 (16,5) | 65,9 (11,4) | 0,03 | 75,6 (21,5) | 0,92 | 62,8 (14,0) | 0,01 | 79,0 (4,2) |
| Altura, mediana(iqr) | 169 (21) | 162,9 (8,1) | 0,34+ | 160,0 (5,0) | 0,71+ | 160 (167) | 0,01+ | 177,0 (2,8) |
| IMC, mediana(iqr) | 27,5 (4,3) | 24,7 (2,9) | 0,03+ | 30,5 (7,9) | 0,15+ | 22,8 (6) | <0,01+ | 25,2 (0,6) |
| Circunferência |  |  |  |  |  |  |  |  |
| Cervical, média(dp) | 37,7 (4,4) | 37,8 (3,0) | 0,93 | 37,8 (5,4) | 0,92 | 36,7 (3,1) | 0,29 |  |
| Abdômen, média(dp) | 91,6 (12,9) | 89,3 (13,3) | 0,62 | 96,5 (16,5) | 0,35 | 84,2 (13,0) | 0,07 |  |
| Tempo de doença | - | 18,6 (9,9) |  | 8,6 (3,7) |  | 11,2 (5,9) |  | 16,0 |
| Idade de início dos sintomas | - | 22,6 (12,1) |  | 31,2 (16,9) |  | 38,6 (13,5) |  | 45,0 |
| Pior Neuropatia |  | 3 (20,0%) |  | 5 (41,7%) |  | 6 (22,2%) |  |  |
|  |  |  |  |  |  |  |  |  |

\*Teste de Fisher comparado ao grupo controle

\*\*Teste de t de student comparado ao grupo controle

+ Teste de Mann-Whitney

# Tabela 2. Parâmetros respiratórios e ventilatórios dos grupos estudados.

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Parâmetros | Controle | AF |  | SCA2 |  | SCA3 |  | SCA7 |  |
| 20 (25,6%) | 16 (20,5%) | p\* | 13 (16,7%) | p\* | 27 (34,6%) | p\* | 2 (2,6%) | p\* |
| CVF L, média(dp) | 4,1 (1,0) | 2,7 (0,9) | <0,01 | 2,9 (0,7) | <0,01 | 3,0 (1,1) | 0,01 | 4,4 (1,0) | 0,63 |
| CVF (%), média(dp) | 96,9 (13,5) | 72,4 (17,9) | <0,01 | 81,4 (15,5) | 0,01 | 74,9 (19,8) | <0,01 | 88,0 (9,9) | 0,38 |
| VEF1 L, média(dp) | 3,4 (0,8) | 2,3 (0,7) | <0,01 | 2,4 (0,6) | <0,01 | 2,4 (0,9) | <0,01 | 3,9 (1,1) | 0,42 |
| VEF1 (%), média(dp) | 96,1 (13,3) | 73,2 (15,4) | <0,01 | 81,4 (18,2) | 0,01 | 75,7 (19,9) | <0,01 | 95,0 (11,3) | 0,91 |
| VEF1/CVF L, mediana(iqr) | 84,2 (6,1) | 84,4 (10,6) | 0,77 | 84,3 (12,8) | 0,89 | 83,3 (7,5) | 0,62 | 86,9 (6,6) | 0,37 |
| VEF1/CV (%) | 101,0 (8,0) | 101,0 (15,0) | 0,39 | 101,0 (8,0) | 0,51 | 102,0 (10,0) | 0,29 | 108,5 (1,0) | 0,05 |
| PFE L, média(dp) | 6,6 (3,8) | 3,9 (1,8) | <0,01 | 5,1 (1,4) | 0,01 | 4,5 (2,7) | <0,01 | 7,5 (0,1) | 0,55 |
| PFE (%), média(dp) | 84,7 (9,7) | 50,2 (11,6) | <0,01 | 64,2 (16,3) | <0,01 | 49,3 (17,6) | <0,01 | 66,0 (5,7) | 0,02 |
| PI máx.. mediana(iqr) | 101,7 (39,7) | 93,6 (12,3) | 0,04 | 92,4 (15,7) | 0,05 | 94,3 (32,7) | 0,01 | 121,2 (27,7) | 0,34 |
| Li PI máx., mediana(iqr) | 86,8 (27,2) | 77,0 (11,5) | 0,03 | 77,5 (14,2) | 0,04 | 75,0 (21,2) | 0,01 | 93,8 (27,7) | 0,63 |
| PI máx. Supino, mediana(iqr) | 85,0 (40,0) | 60,0 (20,0) | <0,01 | 55,0 (35,0) | 0,01 | 47,5 (20,0) | <0,01 | 60,0 (20,0) | 0,04 |
| PI máx. Sentado, mediana(iqr) | 100,0 (45,0) | 70,0 (30,0) | <0,01 | 60,0 (30,0) | <0,01 | 50,0 (20,0) | <0,01 | 65,0 (10,0) | 0,02 |
| PE, mediana(iqr) | 113,0 (26,1) | 67,0 (27,0) | <0,01 | 81,0 (30,8) | 0,01 | 57,6 (23,2) | <0,01 | 90,0 (28,3) | 0,25 |
| Li PE máx. , média(dp) | 91,0 (24,2) | 46,7 (25,8) | <0,01 | 61,0 (29,0) | 0,01 | 36,4 (22,5) | <0,01 | 64,4 (28,3) | 0,16 |
| SNIP, mediana(iqr) | 132,0 (43,0) | 65,0 (26,0) | <0,01 | 57,0 (36,0) | <0,01 | 45,0 (25,0) | <0,01 | 78,0 (56,0) | 0,11 |
| PFT, mediana(iqr) | 475,0 (240,0) | 370,0 (130,0) | 0,01 | 300,0 (130,0) | <0,01 | 260,0 (160,0) | <0,01 | 415,0 (170,0) | 0,33 |
| SPO2, mediana(iqr) | 98,0 (2,0) | 96,0 (4,0) | 0,04 | 95,0 (2,0) | <0,01 | 97,0 (3,0) | 0,14 | 98,5 (3,0) | 0,39 |
| FR, média(dp) | 16,4 (2,9) | 18,2 (3,2) | 0,10 | 20,2 (4,1) | 0,01 | 18,6 (4,4) | 0,07 | 17,5 (2,1) | 0,61 |
| FC, média(dp) | 74,7 (10,9) | 77,9 (12,8) | 0,43 | 91,8 (8,6) | <0,01 | 87,0 (14,8) | 0,01 | 67,0 (7,1) | 0,34 |
| ETCO2, média(dp) | 35,8 (2,8) | 34,2 (3,5) | 0,18 | 39,1 (3,9) | 0,01 | 33,5 (4,6) | 0,06 | 31,0 (0,0) | 0,03 |
| SARA, mediana(iqr) | - | 28,2 (12,5) |  | 16,0 (9,5) |  | 18,5 (10,0) |  | 10,5 (1,0) |  |
| ICARS, mediana(iqr) | - | 65,0 (29,5) |  | 46,0 (14,0) |  | 51,5 (32,0) |  | 25,5 (1,0) |  |
| Borg, mediana(iqr) | - | 4,5 (3,5) |  | 6,0 (4,0) |  | 5,0 (3,0) |  | 2,5 (5,0) |  |

\* Teste t de student para variáveis apresentadas em média(dp) e teste de Mann-Whitney para variáveis apresentadas em mediana(iqr)

iqr: Intervalo interquartil

Li: Limite Interior

# Tabela 3. Parâmetros do frênico respiratório entre os grupos.

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Variáveis | Controle | AF |  | SCA2 |  | SCA3 |  | SCA7 |  |
| 20 (25,6%) | 16 (20,5%) | p\* | 13 (16,7%) | p\* | 27 (34,6%) | p\* | 2 (2,6%) | p\* |
| Amplit máx, mediana(iqr) | 0,8 (0,2) | 0,7 (0,3) | 0,15 | 0,5 (0,2) | <0,01 | 0,8 (0,3) | 0,83 | 0,9 (0,3) | 0,55 |
| Amplit media, média(dp) | 0,7 (0,2) | 0,6 (0,3) | 0,29 | 0,4 (0,2) | <0,01 | 0,7 (0,2) | 0,53 | 0,9 (0,2) | 0,34 |
| Amplit rapézio (mv) , mediana(iqr) | 8,4 (2,3) | 8,5 (1,8) | 0,93 | 8,7 (1,6) | 0,86 | 9,6 (2,1) | 0,19 | 15,2 (6,6) | 0,09 |
| Munix Trapézio, mediana(iqr) | 214,8 (59,4) | 213,8 (46,7) | 0,73 | 204,9 (32,9) | 0,49 | 230,2 (60,4) | 0,68 | 377,5 (122,3) | 0,02 |
| Alfa, média(dp) | -1,0 (0,0) | -1,0 (0,0) | 0,13 | -1,0 (0,1) | 0,61 | -1,0 (0,0) | 0,95 | -1,0 (0,0) | 0,93 |

\* Teste t de student para variáveis apresentadas em média(dp) e teste de Mann-Whitney para variáveis apresentadas em mediana(iqr)

iqr: Intervalo interquartil

# Tabela 4. Correlação entre tempo de doença e variáveis respiratórias.

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Variáveis | AF | | SCA2 | | SCA3 | |
| **rho** | **p\*** | **rho** | **p\*** | **rho** | **p\*** |
| **Parâmetros ventilatórios** |  |  |  |  |  |  |
| CVF L | -0.83 | <0.01 | -0.53 | 0.10 | -0.32 | 0.11 |
| CVF (%) | -0.74 | <0.01 | -0.57 | 0.08 | -0.46 | 0.02 |
| VEF1 L | -0.70 | 0.03 | -0.55 | 0.10 | -0.31 | 0.12 |
| VEF1 (%) | -0.53 | 0.03 | -0.53 | 0.11 | -0.44 | 0.02 |
| VEF1/CVF L | 0.68 | <0.01 | -0.07 | 0.82 | 0.06 | 0.75 |
| VEF1/CV (%) | 0.64 | <0.01 | -0.10 | 0.76 | 0.17 | 0.38 |
| PFE L | -0.41 | 0.11 | -0.51 | 0.12 | -0.24 | 0.22 |
| PFE (%) | -0.06 | 0.80 | -0.22 | 0.52 | -0.28 | 0.16 |
| PI máx. | -0.70 | <0.01 | -0.25 | 0.47 | -0.12 | 0.55 |
| Li PI máx. | -0.55 | 0.02 | -0.27 | 0.43 | -0.17 | 0.39 |
| PI máx. Supino | -0.23 | 0.39 | -0.46 | -0.20 | -0.30 | 0.18 |
| PI máx. Sentado | -0.39 | 0.14 | -0.56 | 0.11 | -0.30 | 0.18 |
| PE | -0.16 | 0.66 | -0.59 | 0.09 | -0.42 | 0.06 |
| LI PE máx. | -0.08 | 0.77 | -0.59 | 0.09 | -0.47 | 0.03 |
| SNIP | -0.09 | 0.72 | 0.01 | 0.98 | -0.43 | 0.05 |
| PFT | -0.37 | 0.15 | -0.46 | 0.17 | -0.24 | 0.27 |
| SPO2 | -0.19 | 0.47 | -0.01 | 0.98 | -0.17 | 0.42 |
| FR | 0.02 | 0.94 | -0.35 | 0.30 | -0.07 | 0.78 |
| FC | -0.05 | 0.85 | 0.52 | 0.11 | -0.02 | -0.92 |
| ETCO2 | 0.12 | 0.71 | 0.24 | 0.48 | 0.16 | 0.49 |
| **Parâmetros respiratórios** |  |  |  |  |  |  |
| SARA | -0.49 | 0.06 | -0.68 | 0.01 | -0.12 | 0.57 |
| ICARS | -0.58 | 0.03 | -0.63 | 0.02 | -0.24 | 0.27 |
| Borg | 0,47 | 0,06 | -0,13 | 0,66 | -0,08 | 0,71 |
| **Frênico** |  |  |  |  |  |  |
| Amplitude máx | 0.34 | 0.19 | 0.22 | 0.47 | 0.08 | 0.69 |
| Amplitude média | 0.33 | 0.21 | 0.28 | 0.37 | 0.07 | 0.74 |
| Amplitude Trapézio | -0.35 | 0.24 | 0.46 | 0.28 | 0.33 | 0.21 |
| Munix Trapézio | -0.18 | 0.55 | 0.96 | <0.01 | 0.18 | 0.50 |

\* Teste de correlação de Spearman

# Tabela 5. Associação entre pior neuropatia e parâmetros respiratórios.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Grupos/Parâmetros | Pior neuropatia | | p |
| Não | Sim |
| **AF** |  |  |  |
| CVF L | 3.48 (1.07) | 2.81 (0.46) | 0.32 |
| CVF (%) | 87.69 (18.60) | 68.67 (8.02) | 0.06 |
| VEF1 L | 2.88 (0.85) | 2.37 (0.45) | 0.26 |
| VEF1 (%) | 87.03 (17.40) | 72.00 (3.61) | 0.04 |
| VEF1/CVF L |  |  |  |
| VEF1/CVF (%) |  |  |  |
| PI máx. Supino | 79.71 (24.86) | 48.33 (22.55) | 0.04 |
| PI máx. Sentado | 90.61 (28.65) | 60.01 (26.46) | 0.08 |
| PE | 94.29 (31.73) | 65.00 (30.41) | 0.15 |
| PFE (L) |  |  |  |
| PFE (%) |  |  |  |
| SNIP | 93.19 (35.92) | 68.00 (13.11) | 0.27 |
| **SCA2** |  |  |  |
| CVF L | 2.97 (0.68) | 2.75 (0.81) | 0.57 |
| CVF (%) | 78.86 (11.50) | 87.00 (21.13) | 0.63 |
| VEF1 L | 2.53 (0.31) | 2.22 (0.87) | 0.68 |
| VEF1 (%) | 79.86 (14.42) | 83.80 (25.95) | 0.52 |
| PI máx. Supino | 72.14 (37.73) | 53.00 (8.37) | 0.33 |
| PI máx. Sentado | 77.86 (37.06) | 59.00 (15.17) | 0.33 |
| PE | 89.29 (36.11) | 72.00 (24.90) | 0.26 |
| PFE |  |  |  |
| SNIP | 80.57 (43.84) | 52.60 (17.62) | 0.37 |
| **SCA3** |  |  |  |
| CVF L | 3.20 (1.13) | 2.07 (0.63) | 0.03 |
| CVF (%) | 76.10 (20.34) | 70.50 (18.88) | 0.38 |
| VEF1 L | 2.59 (0.91) | 1.73 (0.58) | 0.05 |
| VEF1 (%) | 76.76 (20.15) | 72.17 (20.14) | 0.47 |
| PI máx. Supino | 48.11 (17.41) | 36.25 (13.15) | 0.20 |
| PI máx. Sentado | 52.94 (19.53) | 42.50 (13.32) | 0.26 |
| PE | 59.12 (25.08) | 53.17 (18.03) | 0.44 |
| PFE |  |  |  |
| SNIP | 50.29 (19.61) | 49.33 (18.72) | 0.75 |