UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE CIÊNCIAS SOCIAIS E APLICADA - CCSA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO GESTÃO E ECONOMIA DA SAÚDE

LÍGIA FERREIRA DE LIMA

PERFIL SÓCIO EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA ATENDIDOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE PERNAMBUCO

Recife
2022

LÍGIA FERREIRA DE LIMA

PERFIL SÓCIO EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA ATENDIDOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE PERNAMBUCO

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Gestão e Economia da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para obtenção do título de mestre em Gestão e Economia da Saúde.

Orientadora: Prof.(a) Dra. Tatiane Almeida de Menezes
Coorientadora: Prof.(a) Dra. Andréa Tavares Dantas

Recife
2022

Catalogação na Fonte
Bibliotecária Ângela de Fátima Correia Simões, CRB4-773

L732p Lima, Lígia Ferreira de
Perfil sócio epidemiológico de pacientes com esclerose sistêmica atendidos em Centro de Referência no estado de Pernambuco / Lígia Ferreira de Lima. - 2022.
49 folhas: il. 30 cm.

Orientadora: Prof.ª Dra. Tatiane Almeida de Menezes e Coorientadora Profª Dra. Andréa Tavares Dantas.
Dissertação (Mestrado em Gestão e Economia da Saúde) – Universidade Federal de Pernambuco, CCSA, 2022.
Inclui referências e apêndices.

1. Escleroderma sistêmica. 2. Epidemiologia. 3. Determinantes sociais da saúde. I. Menezes, Tatiane Almeida de (Orientadora). II. Dantas, Andréa Tavares (Coorientadora). III. Título.

330.9 CDD (22. ed.) UFPE (CSA 2022 – 076)

LÍGIA FERREIRA DE LIMA

PERFIL SÓCIO EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA ATENDIDOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE PERNAMBUCO

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Gestão e Economia da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestra Profissional em Gestão e Economia da Saúde.

Aprovado em: 02/09/2022.

BANCA EXAMINADORA

_____
Profª. Dra Tatiane Almeida de Menezes (Orientador)
Universidade Federal de Pernambuco

_____
Profª. Dra. Michelly Cristiny Pereira (Examinador Interno)
Universidade Federal de Pernambuco

_____
Profª. Dra. Maria Emília dos Santos (Examinador Externo)
Universidade Federal de Pernambuco

_____
Profª. Dra. Rafaela Silva Guimarães Gonçalves (Examinador Externo)
Universidade Federal de Pernambuco

À minha mãe (*in memoria)* e amada família por serem minha fortaleza e porto seguro durante todo o percurso desta nova jornada acadêmica e pessoal, amo demais vocês.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente a Deus por me permitir vir a este mundo com a missão honrosa de ser mulher, filha, esposa, mãe e avó. Sem Ele não seria nada além de uma simples poeira no cosmos. Deus, a ti toda minha adoração e gratidão.

A minha mãe Irene Ferreira da Silva, in memória, de poucos estudos, por tudo que me proporcionou, mesmo diante das dificuldades, investiu o que pôde para que eu tivesse a oportunidade de estudar, trabalhar e me tornar a pessoa que sou. A você mainha, meu respeito, admiração e carinho, por tudo. Te amo incondicionalmente, nem a distância de planos nos separa, sei que onde estiveres, estás e estarás torcendo por mim.

A meu amado esposo Alessandro Costa Cavalcanti por ser o companheiro que é, com os cuidados excessivos que tem por todos nós, por me aturar, por me amar, por ser pai de meu bem precioso, Breno de Lima Cavalcanti e por me cobrar incansavelmente, a finalização desta etapa. “Filha, como está sua dissertação?”, palavras dele que ecoam em meus ouvidos até agora. Risos, amo muito você viu?!

Aos meus filhos, Juliana, Joaz, Bruno, Bruna e Breno, e netos Lucas e Lianna por estarem comigo nesta trajetória de vida. Desejo que de alguma forma, eu possa ser inspiração para a vida educacional e social de cada um de vocês. Os amo, do tamanho da dificuldade que sou e são! Risos!

A todos os pacientes que fizeram parte desta pesquisa, aos profissionais do Ambulatório de Reumatologia do Hospital das Clínicas (ARHC), aos residentes e coordenadores do serviço, por permitirem o acesso e contato com cada um. Vocês muito contribuíram conosco e com a literatura nacional. Fica aqui meu muito obrigada!

Ao carinho e contribuição das amigas de trabalho Fabiana (leitura e releitura) e Augusta (correções ortográficas e epígrafe) por contribuírem com a escrita e paginação deste trabalho, além do companheirismo em nosso local tão peculiar, ao qual compartilhamos todos os dias. Carinho por ambas!

As mãos e cabeça mágicas que muito contribuíram comigo, desde a simples ouvida até leituras, releituras, críticas construtivas e contribuições, a saber, Maria Emília. Você foi crucial para meu reencontro comigo mesma e com meu projeto. Amo tu, visse!

Aos meus colegas do mestrado pelas trocas, compartilhamento e parceria durante nossos encontros presenciais e remotos no decorrer do curso. Foram muitas as emoções e por fim, concluímos!

A minha orientadora Tatiane Menezes por me aceitar como orientanda e proporcionar o conhecimento sobre a Economia da Saúde, temática até então desconhecida por mim. Gratidão por tudo que você representa para minha vida acadêmica, pela contribuição e disponibilidade de sempre!

A minha coorientadora Andréa Dantas por aceitar contribuir com este estudo e proporcionar o conhecimento sobre a Esclerose Sistêmica, abrindo as “portas” do ambulatório de reumatologia para que fosse possível esta pesquisa. Valeu nossos encontros!

Às minhas companheiras ao longo da jornada neste caminho da gestão dentro e fora do Sistema Único de Saúde (SUS), Janice, Daniella e Elida. Vocês não têm ideia do quanto me inspiram!

Aos meus "bebês" Camila e Júlio, jovens e tão maduros que às vezes me “assustavam” com tamanha compreensão, do SUS, das relações interpessoais e do mundo. Vocês são muito importantes para mim, são conquistas de amizade para a vida!

Por fim, e não menos importante às minhas amigas e companheiras de mestrado, Juliane e Erika, por serem acolhedoras, parceiras e muito amigas. Amo e desejo levá-las para vida inteira!

“Você não sabe o quanto eu caminhei, pra chegar até aqui, percorri milhas e milhas antes de dormir, eu nem cochilei. Os mais belos montes escalei, nas noites escuras de frio chorei…”.

(FARIAS *et al*, 1998)

RESUMO

A Esclerose Sistêmica (ES) é uma doença autoimune, multissistêmica, rara, comumente apresenta um diagnóstico que exige empenho e esforço por parte dos profissionais assistentes e grande variedade clínica. Acomete pele, pulmões, rins, coração e sistema gastrointestinal, porém, com maior destaque para a pele. Tem um pico de incidência entre os 35 e 50 anos, sendo 3-14 vezes mais comum em indivíduos do sexo feminino. Pessoas negras desenvolvem a doença mais precocemente, com predomínio da forma cutânea difusa, forma clinica com prognóstico mais severo. Este estudo propôs-se a identificar o perfil social e epidemiológico dos pacientes com ES atendidos em um serviço de referência no estado de Pernambuco, bem como relacionar a presença da doença com as dificuldades no mercado de trabalho, além de observar se o fato de estar acometido pela ES pode influenciar na decisão de migração dessas pessoas para locais próximos ao centro de tratamento. Foi realizado um estudo descritivo com delineamento transversal em serviço de referência estadual, no ambulatório de reumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (HC/UFPE) e foram utilizados dois modelos de regressão logística e um modelo de regressão linear múltipla, considerando o método de mínimos quadrados ordinários (MQO). O período compreendeu de set./2021 à mar./2022. Foram entrevistados 111 dos 280 pacientes, maiores de 18 anos, com diagnósticos de ES cadastrados no serviço. Os resultados mostram evidência de uma maior concentração da doença em mulheres (94%), cor/raça negra/ parda (79%), com média de idade em torno de 49 anos. A maioria dos pacientes (62%) do estado moram na área urbana. Existe uma concentração maior de paciente com ES do tipo cutânea limitada, enquanto que a forma cutânea difusa representa um pouco mais de 39%. Outro achado foi que pessoas que recebem o benefício de prestação continuada têm 63% menos chances de continuar trabalhando do que os quem não recebem, enquanto que os anos de estudo aumentam a razão de chance de continuar trabalhando. O Fenômeno de Raynaud foi um dos sintomas mais frequentes nos pacientes (83%). A média de tempo de convivência com a ES foi de 1 a 5 anos. A partir dos modelos estatísticos, as variáveis “idade” e “sexo” contribuíram para a diminuição da chance de desenvolver ES cutânea difusa; enquanto a variável “sintomas” contribuiu para o aumento da chance de desenvolver ES difusa. Quanto ao intervalo de tempo entre os atendimentos, para cada aumento no intervalo entre as consultas em um mês, há evidência de aumento de 1,724 vezes a chance do paciente com ES cutânea difusa, ter espaçado seu atendimento. Os achados deste estudo, permitem inferir a necessidade de fomentar pesquisa em nosso estado sobre a referida doença, propondo inclusive aos gestores públicos a elaboração e implantação de um sistema estadual para registrar os pacientes de ES, permitindo identificar a incidência e a prevalência destas no estado de Pernambuco e consequentemente auxiliar na elaboração de políticas públicas de saúde voltadas a esse público.

Palavras-chave: esclerose sistêmica, epidemiologia, determinantes sociais, avaliação em saúde.

ABSTRACT

Systemic Sclerosis (SSc) is a rare, multisystemic, autoimmune disease that commonly presents a diagnosis that requires commitment and effort on the part of assisting professionals and great clinical variety. It affects the skin, lungs, kidneys, heart and gastrointestinal system, but with greater emphasis on the skin. It has a peak incidence between 35 and 50 years, being 3-14 times more common in females. Black people develop the disease earlier, with a predominance of the diffuse cutaneous form, with a more severe prognosis. This study aimed to identify the social and epidemiological profile of patients with SSc treated at a reference service in the state of Pernambuco/Brazil, as well as to relate how the presence of the disease cause difficulties in the maintenance labor for whom is in treatment, in addition to observing whether the fact of being affected by SS can influence the decision to reside closer to the treatment center causing a migratory movment from the natal land for the capital of the state. A descriptive, cross-sectional study was carried out in a state referral service, at the rheumatology outpatient clinic of the Hospital das Clínicas of the Federal University of Pernambuco (HC/UFPE); two logistic regression models and a multiple linear regression model were used, considering the ordinary least squares method (OLS). The period comprised from Sep./2021 to Mar./2022. 111 of the 280 patients were interviewed, over 18 years old, with diagnoses of SSc registered at the service. The results showed evidence of a higher concentration of the disease in women (94%), black/brown (79%), with a mean age of around 49 years. Most patients (62%) in the state live in urban areas. There is a higher concentration of patients with limited cutaneous type SSc, while the diffuse cutaneous form represents a little over 39%. Another finding was that people who receive the Continuous Cash Benefit Programme (BPC) are 63% less likely to continue working than those who do not, while years of schooling increase the odds ratio of continuing to work. Raynaud's phenomenon was one of the most frequent symptoms in patients (83%). The average time of living with ES was 1 to 5 years. From the statistical models, the variables “age” and “sex” contributed to the decrease in the chance of developing diffuse cutaneous SSc; while the variable “symptoms” contributed to the increased chance of developing diffuse SSc. Regarding the time interval between consultations, for each increase in the interval between consultations in one month, there is evidence of a 1.724-fold increase in the chance of the patient with diffuse cutaneous SSc, having spaced out their care. The findings of this study allow us to infer the need to promote research in our state on the aforementioned disease, even proposing to public managers the elaboration and implementation of a state system to register SSc patients, allowing to identify the incidence and prevalence of these in the state of Pernambuco and consequently assist in the elaboration of public health policies aimed at this public.

Keywords: epidemiology, health assessment, social determinants, systemic sclerosis.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1- Mapa do estado de Pernambuco e suas divisões 23
Figura 2- Fluxograma de coleta e seleção dos dados 25
Figura 3- Fluxograma de seleção de dados 26
Gráfico 1- Distribuição dos pacientes de Esclerose Sistêmica atendidos no HC por GERES de procedência no ano de 2021. 31
Gráfico 2- Distribuição dos pacientes de Esclerose Sistêmica atendidos no HC por tempo de deslocamento no ano de 2021 31
Figura 4- Georreferenciamento dos pacientes de Esclerose Sistêmica da cidade do Recife para o Hospital das Clínicas no ano de 2021. 32
Gráfico 3- Distribuição dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no HC no de acordo com o ambiente de origem no ano de 2021. 32
Gráfico 4- Distribuição dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no HC no de acordo com a quantidade de pessoas que moram no mesmo domicílio no ano de 2021. 33

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Variáveis sociodemográficas dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no Hospital das Clinicas no ano de 2021 28
Tabela 2- Razão de chance do paciente ter esclerose sistêmica cutânea difusa ao invés de ter esclerose sistêmica cutânea limitada, estimadas pelo modelo de regressão logística 1, em função de suas características individuais, socioeconômicas, tempo de tratamento e sintomas da doença (difusa =. como variável dependente). 34
Tabela 3- Razões de chance estimadas pelo modelo de regressão logística 2, considerando as características que estão associadas com o desfecho relacionado ao trabalho dos pacientes com ES 35
Tabela 4- Resultados do ajuste do modelo de regressão linear múltipla para avaliar a relação entre a distância da residência até o HC e as características do paciente e da doença (variável dependente – distância em km) 36
Tabela 5- Dados descritivos das variáveis explicativas consideradas no modelo de regressão múltipla dos pacientes com ES atendidos no HC 37

LISTA DE ABREVIATURAS/SIGLAS

ACR	*American College Rheumatology*
ARHC	Ambulatório de Reumatologia do Hospital das Clínicas
BPC	Benefício de Prestação Continuada
CEP	Comitê de Ética e Pesquisa
CMV	Citomegalovírus
DcSSc	*Systemic Sclerosis Diffuse Cutaneous*
EULAR	*European League Against Rheumatism*
ES	Esclerose Sistêmica
FR	Fenômeno de *Raynaud*
GERES	Gerência Regional de Saúde
HC	Hospital das Clínicas
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
ICSSc	*Systemic Sclerosis Limited Cutaneous*
MQO	Mínimos Quadrados Ordinários
MS	Ministério da Saúde
PCDT	Protocolo Clínico de Diretrizes Terapêuticas
SAME	Serviço de Atendimento Médico e Estatístico
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO 15
2. REFERENCIAL TEÓRICO 17
2.1. A ES e suas manifestações clínicas 17
2.2. Incidência e prevalência da ES em alguns países e regiões 18
2.3. Impacto social e econômico da ES na vida das pessoas acometidas pela doença 20
3. OBJETIVOS 22
3.1. Geral 22
3.2. Específicos 22
4. MÉTODO 23
4.1. Local e tipo de estudo 23
4.2. Amostra, critérios de inclusão e exclusão 24
4.3. Procedimentos da pesquisa 24
4.4. Tratativa dos dados 25
4.5. Estratégia empírica 26
5. RESULTADOS ENCONTRADOS 28
5.1. Resultados descritivos 28
5.2. Resultados estatísticos 33
5.3. Resultados analíticos e sugestões 37
7. CONCLUSÃO 42
REFERÊNCIAS 43
APÊNDICE A Instrumento de coleta 47
APÊNDICE B Termo de Consentimento Livre e Esclarecido 48

1. **INTRODUÇÃO**

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença autoimune, multissistêmica, rara, que apresenta características específicas e grande variedade clínica. Caracterizada por excessiva produção de colágeno no tecido conjuntivo, que acarreta em espessamento na pele e precoce acometimento de alguns órgãos internos, principalmente os pulmões (BALDRIGHI *et al*, 2016; SILVA *et al*, 2016; COTTIN *et al*, 2021; GALETTI *et al*, 2021; KAWANA *et al*, 2022).

Segundo Simões et al (2016), é uma patologia que inicialmente se apresenta com comprometimento vascular difuso, envolvendo diversos órgãos, sendo o fenômeno de Raynaud (má circulação nas extremidades em reação ao frio) um dos achados mais comuns. Esse fenômeno é uma das manifestações mais frequentes que pode levar a formação de úlceras digitais (UDs), que pode evoluir para úlceras isquêmicas e consequentemente amputação dos dedos por gangrena e ou infecções secundárias, tornando-se bastante limitante para o indivíduo.

A ES pode ocorrer em todas as faixas etárias, com pico de incidência entre os 35 e 50 anos, sendo 3-14 vezes mais comum em mulheres do que em homens. Negros desenvolvem a doença mais precocemente, com predomínio da forma cutânea difusa e prognóstico mais severo. Apresenta alta morbidade e mortalidade, com risco de óbito 3,5 a 7 vezes maior que o verificado na população em geral (MELSENS *et al*, 2017; BRASIL, 2017, 2022).

Doenças raras podem ser definidas como aquelas que acometem até 65 pessoas a cada 100.000 habitantes, esse conceito foi estabelecido pela Portaria Ministerial nº199 que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral a Pessoas com Doenças Raras, Brasil (2017). Sendo a ES uma dessas doenças raras, compõe o rol de patologias com o CID que a determina, anexado a essa portaria.

Sendo a ES uma doença rara, estudos epidemiológicos apresentam dados conflitantes sobre sua incidência. Ingegnoli, Ughi e Mihai (2018), relataram que desde 2010 a taxa de incidência varia de 8 a 56 casos novos/ano globalmente. No estudo de referência, os autores citados informam que a taxa de incidência foi de 32 e 43 por milhão/ano na Itália, 6,4 e 26 na Eslovênia e 14 e 19 na Suécia.

Estudos de incidência e prevalência em indivíduos da Europa e América do Norte, apresentam respectivamente as seguintes taxas 4,2 - 33 e 13,5 - 434,3 por cada 100.000 de indivíduos (GALETTI *et al* 2021).

Em 2015, pesquisadores estudaram a incidência e prevalência da ES no estado do Mato Grosso do Sul, identificaram uma taxa de 11,9 e de prevalência 105,6 por cada milhão/habitantes. Eles relatam que até o presente momento, estudos epidemiológicos sobre a ES no Brasil, são escassos, no entanto, os dados retirados de seus estudos, sugerem uma prevalência de ES no país em torno de 10,56 por cada 100.000/habitantes, sendo esses achados, superiores aos encontrados nos Estados Unidos e inferiores aos da Europa, que foram respectivamente 7,2 e 16 casos por 100.000 habitantes. Ainda sobre os resultados deste estudo, identificaram uma população acometida basicamente por mulheres, caucasianos e com média de idade de 51 anos (HORIMOTO *et al* (2017).

Ao analisar os artigos nacionais sobre a ES, observou-se que basicamente, referem-se às manifestações clínicas, às formas de acometimento comumente encontrada, ao acesso a exames clínicos e de imagens, as terapêuticas medicamentosas mais utilizadas para melhoria dos sintomas e do prognóstico destes pacientes.

Diante do exposto, este estudo propôs-se a identificar o perfil social e epidemiológico dos pacientes com ES atendidos em um serviço de referência no estado de Pernambuco, bem como relacionar a presença da doença com as dificuldades do paciente estar inserido no mercado de trabalho, além de verificar se o fato de estar doente pode influenciar na decisão de moradia dessas pessoas.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1. A ES e suas manifestações clínicas

A ES pode acometer pele, pulmão, rins, coração e sistema gastrointestinal, porém, com maior destaque para a pele. Contudo, quando acomete os órgãos internos, o prognóstico torna-se mais agressivo, com poucas respostas terapêuticas. Sua etiopatogenia é bastante complexa com presença marcante de autoanticorpos, bem como graus variados de fibrose tecidual e vasculopatias associadas, mas sua etiologia e patogênese é desconhecida. (SILVIA *et al*, 2014; BRASIL, 2017).

As formas de apresentação da doença variam de acordo com o grau de comprometimento cutâneo, podendo ser classificada em três subgrupos: ES cutânea limitada, que mostra espessamento cutâneo, mais distal aos membros superiores e inferiores, podendo ainda acometer a face; ES cutânea difusa, que além do espessamento cutâneo, que se estende proximamente aos cotovelos e joelhos, expõe comprometimento de órgãos internos, não limitando-se aos membros, apenas; e por fim a ES *sine* esclerodermа, que apresenta comprometimento visceral sem comprometimento cutâneo (BARNES; MAYES, 2012; TELES, 2014; SILV A *et al*, 2016; BRASIL, 2017, BOBEICA *et al*, 2020).

No Brasil, para diagnosticar a ES utiliza-se as orientações de classificação dos critérios publicados em 2013 pelo *American College of Rheumatology* (ACR) e pela *European League Against Rheumatism* (EULAR), nesta última, a classificação é de acordo com o preenchimento de nove ou mais pontos, dentre os seguintes itens: espessamento cutâneo dos dedos das mãos proximal às articulações metacarpo falangeanas, lesões de polpa digital, fenômeno de Raynaud, autoanticorpos específicos para ES (anticentrômero, anti- RNA polimerase III, anti topoisomerase I (anti Scl70), telangiectasias, capilaroscopia periungueal alterada, hipertensão arterial pulmonar ou doença intersticial pulmonar (BRASIL, 2017 e 2022).

O Ministério da Saúde aponta algumas particularidades entre as formas de apresentação da ES. A forma cutânea limitada exibe espessamento nas extremidades, geralmente de evolução lenta, com melhor prognóstico e maior tempo de sobrevida. Em alguns casos podem apresentar calcinoses, geralmente o fenômeno de Raynaud, doença esofágica, esclerodactilia e telangiectasias,

tornando-se alterações descritas pela sigla CREST. A forma cutânea difusa apresenta também, espessamento na pele do tronco, além das extremidades e é considerada a forma mais agressiva da doença (BRASIL, 2013 e 2017).

A ES está inserida na Classificação Estatística Internacional das Doenças e problemas relacionados com a saúde, conhecida como CID-10 com os seguintes códigos: M34.0 (Esclerose Sistêmica Progressiva); M34.1 (Síndrome CREST); M34.8 (outras formas de Esclerose Sistêmica).

Mesmo a ES sendo uma doença rara, com diversidade no grau de comprometimento para os indivíduos e prognósticos diferenciados, os profissionais da reumatologia verificaram a necessidade de estabelecer parâmetros sobre a doença no Brasil e propor junto a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologia no Sistema Único de Saúde, diretrizes para garantir diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos acometidos por ela.

Neste sentido e para custear o tratamento desses pacientes, o Ministério da Saúde (MS) lançou mão de um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para assistir a esses, incrementando mais outros critérios a fim de identificar precocemente a doença, para isso, incorporaram dados da capilaroscopia periungueal (CPU), presença do fenômeno de Raynaud e a pesquisa de autoanticorpos específicos como marcadores da doença (BRASIL, 2017).

2.2. Incidência e prevalência da ES em alguns países e regiões

Segundo Flor e Nwanko (2008), ao estudarem as características demográficas e clínicas da população Afro-caribenha, atendida em determinado hospital público, relatam que a população de ascendência africana tem duas vezes mais chance de desenvolver a ES que os caucasianos, apresentam início mais precoce, com acometimento pulmonar mais grave e geralmente mais pobres.

No entanto Monaco *et al* (2010), quando se propôs estudar a epidemiologia da ES em um distrito do norte da Itália, identificaram dados conflitantes, variando entre a prevalência de 50 a 300 casos por milhão/habitantes e incidência entre 2,3 a 22,8 casos por milhão/hab./ano, referenciado em publicações de outros autores. No entanto, seus achados apresentaram prevalência de 25,4 casos por 100.000/hab. Com incidência anual de 3,2, por 100.000/hab., sendo as mulheres mais afetadas numa proporção de 9,7:1, com diagnóstico em torno dos 59,7 anos.

Barnes e Mayes (2012), ao realizarem revisão sistemática sobre a epidemiologia da ES, suas incidências, prevalência, sobrevida e outros fatores, verificaram discrepâncias semelhantes aos encontrados nos estudos dos autores supra citados. Porém eles, os correlacionaram com os critérios adotados nos países de acordo com as ACR ou a EULAR, a depender de qual critério adotado, esses números tendem a alterar os resultados.

Já para Mayes *et al* (2003) e Horimoto *et al* (2017), as descritivas encontradas sobre incidência e prevalência da ES apresentam resultados não uniformes, pois eles dependem do período de observação, do método utilizado para avaliação dos casos encontrados, das áreas geográficas de localização e do modelo (instrumento) para a classificação (ACR ou EULAR) da doença.

O estudo de Teles (2014), quando propôs utilizar a associação entre as doenças provocadas pela sílica e a ES, identificou que esta, acomete de 30 a 290 indivíduos por milhão de habitantes, sendo mais representativa no sexo masculino, podendo aumentar a depender da faixa etária reprodutiva e diminuir com o passar dos anos, mais geralmente na 3ª e 6ª décadas, é o período de maior possibilidade diagnóstica. Homens com menos de 30 anos, crianças e adolescentes são raros relatos.

As mulheres são mais acometidas na maioria dos estudos encontrados, com idade entre 30-64 anos com média dos 50 anos para diagnóstico. Quanto à etnia, esses estudos apontam para as mulheres negras, acometidas mais precocemente (Mônaco *et al* 2010). Complementando os achados, Machado *et al* (2013), Silva *et al* (2016) e Horimoto *et al* (2017), relatam também que a ES na forma cutânea difusa está mais presente nas mulheres negras, porém identifica-se também em pessoas caucasianas numa proporção menor.

Horimoto *et al* (2017) e Brasil (2017) apresentam maior incidência e prevalência nos Estados Unidos, 25 casos por cada 1.000.000 habitantes, seguidos pela Europa que tem de 7 a 19 casos por 1.000.000 hab. Porém a incidência e prevalência no Brasil ainda não foram observadas, pois, segundo eles, não há dados suficientes e existem poucos estudos epidemiológicos para essa avaliação.

Após Royle *et al* (2018), realizar levantamento de dados existentes em literaturas de anos anteriores a 2006 sobre a incidência e prevalência da ES, concluiu que taxas mais baixas foram identificadas nos países do Reino Unido,

Finlândia e Islândia comparados a França e Grécia. Observa-se ainda, alta incidência na Espanha, Croácia, Itália e Suécia.

Estudos apontam para um aumento significativo da ES e doenças autoimunes como um todo, na maioria dos países. Esta patologia tem uma maior mortalidade entre as doenças reumatológicas, devido à fibrose cutânea e ao acometimento nos pulmões, identificados através da doença pulmonar intersticial ou ainda das complicações decorrentes desta (GUO *et al*, 2020; COI *et al*, 2021; KUWANA *et al,* 2022).

2.3. Impacto social e econômico da ES na vida das pessoas acometidas pela doença

O impacto da ES na vida dessas pessoas, provoca perdas consideráveis para o indivíduo, para seus familiares e para sociedade como um todo. Os estudos apontam para uma faixa etária de início dos sintomas em torno dos 35-40 anos, período este de considerável produtividade, onde essas pessoas estão inseridas no mercado de trabalho. Porém, ao serem acometidos pela doença, passam a desenvolver limitações decorrente das dores, do cansaço e das comorbidades iniciais. O absenteísmo e presenteísmo passam a fazer parte de seu cotidiano, prejudicando assim sua vida social e econômica, incluindo a perda do emprego (LEE, GIGNAC E JONHSON, 2021).

Considerando que os pacientes de ES apresentam comprometimento do tecido conjuntivo, com excesso de colágeno, o que provoca a fibrose, envolvendo a pele, principalmente dos membros superiores e inferiores, causando contraturas e deformidades, o indivíduo, por vezes sente-se improdutivo, por não realizar suas tarefas como antes. As manchas/descamação, a face característica, encontrada nos acometidos pela doença, podem provocar desconforto e insegurança relativo à autoimagem, comprometendo a saúde e bem estar dos pacientes, em torno dos aspectos físico, mental e social. (MORRISROE *et al,* 2018; GALETTI *et al,* 2021).

Alguns pacientes podem apresentar comprometimentos severos, que afetam até as atividades da vida diária (AVD) do autocuidado, como por exemplo, o vestir-se, cuidar da própria aparência (maquiar-se, pentear os cabelos), bem como realizar as atividades domesticas (cozinhar, cuidar do lar) e as atividades instrumentais do cotidiano (realizar compras, ir a banco). Essas incapacidades trazem fragilidades

emocionais e consequentemente, as atividades laborais são afetadas. E além desses envolvimentos externos, os agravos observados nos órgãos internos como, pulmão e coração, por exemplo, impossibilita-os para o trabalho (HORIMOTO e COSTA, 2015).

Estudos realizados para levantamento dos principais motivos de afastamento pela ES dos italianos, identificaram que os fatores de complicações articulares de mãos e pés, seguidos de dores, são os responsáveis pelas perdas de emprego e/ou mudanças desses. São bem maiores que os afastamentos por acometimento pulmonar (GALETTI *et al,* 2021).

Os autores supra citados estudaram o impacto da ES na vida dos pacientes (260 participantes) e de seus familiares (47 cuidadores), utilizando a aplicação de um somatório de questionários randomizados, que responderam questões acerca da atividade laboral e do autocuidado de ambos. Identificaram que os fatores de maior relevância para o afastamento dos pacientes foram os acometimentos de mãos e pés, em cerca de 70% dos relatos. Quanto aos cuidadores, os fatores de maior relevância para o absenteísmo destes são a necessidade constante de acompanhar os pacientes em suas consultas, acarretando a sua ausência aos seus postos de trabalho.

As dificuldades descritas anteriormente fazem com que os indivíduos se tornem limitados e/ou incapazes para o trabalho, podendo acarretar, inicialmente uma possível readaptação da atividade, com permanência ou redução da carga horária e/ou salarial, aposentadoria precoce ou ainda perda do emprego, acarretando em aumento do trabalho informal ou ainda a utilização de benefícios por longo período (LEE; GIGNAC; JONHSON, 2021).

Segundo Fischer *et al* (2017), não há, na literatura, informações sobre a carga atrelada à ES, porém seus estudos indicam que a qualidade de vida das pessoas acometidas pela doença é substancialmente inferior à da população geral. Além disso, a ES representa ônus econômico importante para os sistemas de saúde públicos e/ou privados, bem como para a sociedade em geral.

3. OBJETIVOS

3.1. Geral

Identificar o perfil social e epidemiológico dos pacientes com ES atendidos em um serviço de referência no estado de Pernambuco.

3.2. Específicos

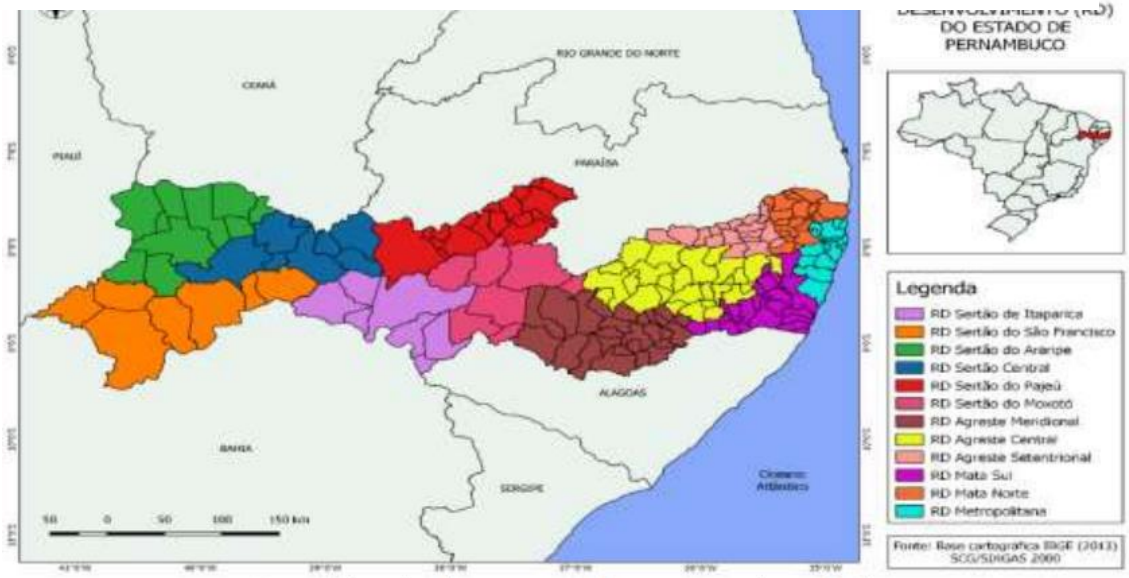
- Avaliar as características epidemiológicas, clínicas e sociais dos pacientes com ES atendidos no Hospital das Clínicas;
- Fornecer evidência estatística sobre quais fatores são importantes para explicar a chance de ocorrência da ES;
- Relacionar a presença da doença com as relações de trabalho dos pacientes acometidos pela ES;
- Verificar se a presença da ES tem influência na decisão dos pacientes nas proximidades do HC.

4. MÉTODO

4.1. Local e tipo de estudo

Trata-se de um estudo descritivo com delineamento transversal, realizado no ambulatório de reumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (HC/UFPE), no período de setembro/2021 à março/2022. O HC/UFPE é um centro de referência do estado de Pernambuco (Figura 1) para diversas patologias, dentre elas a Esclerose Sistêmica, uma doença inserida no Ambulatório de Reumatologia, localizado no pavilhão térreo, área sul do HC.

Figura 1 - Mapa do estado de Pernambuco e suas divisões



Fonte:tps://www.google.com/search?q=pernambuco+e+suas+rd+atualizado&sxsrf=ALiCzsYbfZdUMjO8TMYcodvSpMtIFTsy4w:1661680551900&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=2ahUKEwiJoJq4oun5AhUlR7gEHR1cD9UQ_AUoA3oECAEQBQ&biw=1366&bih=649&dpr=1#imgrc=GfVdftzEgMEZjM

Este estudo foi submetido e aprovado pelo comitê de ética e pesquisa do HC/UFPE sob o Certificado de Apresentação de Apreciação Ética (CAAE) 48015821.60000.8807, parecer nº4.881.518.

4.2. Amostra, critérios de inclusão e exclusão

A amostra foi composta por pacientes com diagnóstico de Esclerose Sistêmica cadastrados e atendidos no ambulatório de reumatologia do HC/UFPE. Foram avaliados os registros de todos os pacientes com ES cadastrados desde a implantação do serviço até o último dia de coleta (31 de março de 2022), cerca de 280 pacientes/prontuários. Os dados primários coletados, foram também extraídos de fontes secundárias (prontuários) e organizados a partir do instrumento de pesquisa (Apêndice I) aplicado aos que desejaram participar.

Foram incluídos no estudo pacientes com mais de 18 anos, contendo diagnóstico de Esclerose Sistêmica segundo os critérios preliminares do *American College of Rheumatology* (ACR) ou critérios do *American College of Rheumatology League Against Rheumatism* (EULAR) e confirmado pelo médico reumatologista (BRASIL, 2013). Foram excluídos pacientes com diagnóstico de esclerodermia localizada e outras doenças reumatológicas, que não a ES, pessoas que foram a óbito, os que não desejaram participar da pesquisa e pacientes com perda do seguimento há mais de 2 anos.

4.3. Procedimentos da pesquisa

Os pacientes de ES que responderam à pesquisa, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE - Apêndice II), quando presencial e/ou em meio eletrônico através da plataforma do Google (google forms). Os dados foram organizados em três etapas: 1º - Coleta de informações das fichas síntese do Ambulatório de Reumatologia, um instrumento já utilizado no serviço pelos médicos reumatologistas. Nele constam algumas informações e um gráfico (desenho) com a tipografia e classificação da ES; 2º - Utilizados também os dados dos prontuários que encontravam-se no Serviço de Atendimento Médico e Estatístico (SAME), que nortearam o tempo de tratamento e algumas variáveis sócio epidemiológicas e 3º - Contato telefônico e/ou presencial com os pacientes que não tinham informações/dados nos referidos prontuários, principalmente sobre as questões sociais como: número de filhos, moradores no domicílio, renda recebida, forma de deslocamento, tempo de trajeto até o serviço e outros.

4.4. Tratativa dos dados

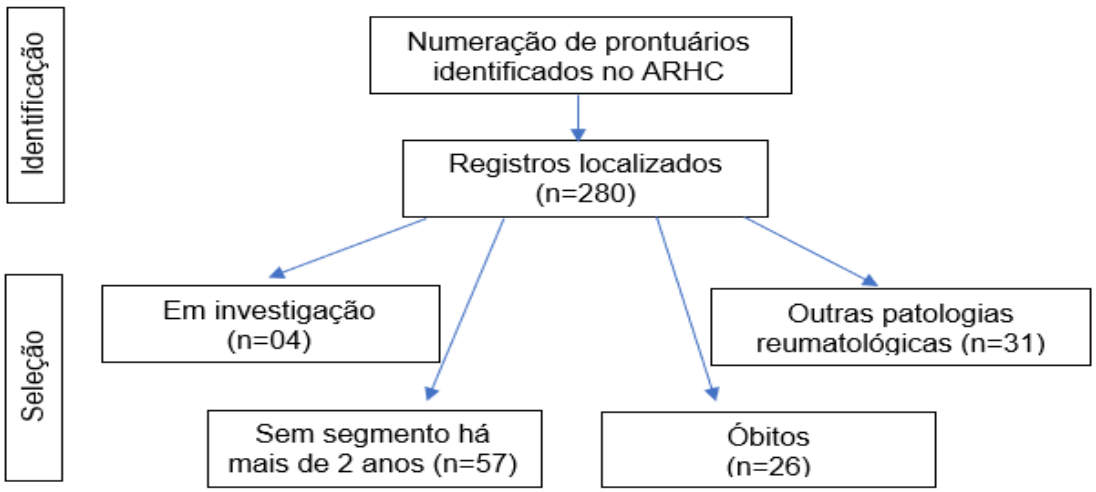
As variáveis do estudo foram obtidas com auxílio do instrumento de coleta (apêndice A). Iniciou-se a pesquisa pelo telefone e, posteriormente, presencial durante o atendimento no ambulatório, que ocorreu nas quintas-feiras, das 08h às 12h, onde eram agendados cerca de 14 pacientes de reumatologia, nesses estavam contidos os acometidos por ES.

Sabe-se que os pacientes de ES têm um intervalo entre consultas que variam de 1 a 4 meses, a depender do quadro da doença apresentado, das condições clínicas imediatas e sintomas agudizados no paciente. A coleta presencial teve início em janeiro/2022 finalizando em março do mesmo ano.

As variáveis sociodemográficas consideradas nesta pesquisa foram idade, sexo, raça/cor, estado civil, escolaridade, número de filhos, endereço, forma de acesso ao serviço e renda. Em relação às informações clínicas, foram considerados o tipo de manifestação da doença, o tempo de diagnóstico, sintomas e intervalo de tempo para acompanhamento no serviço.

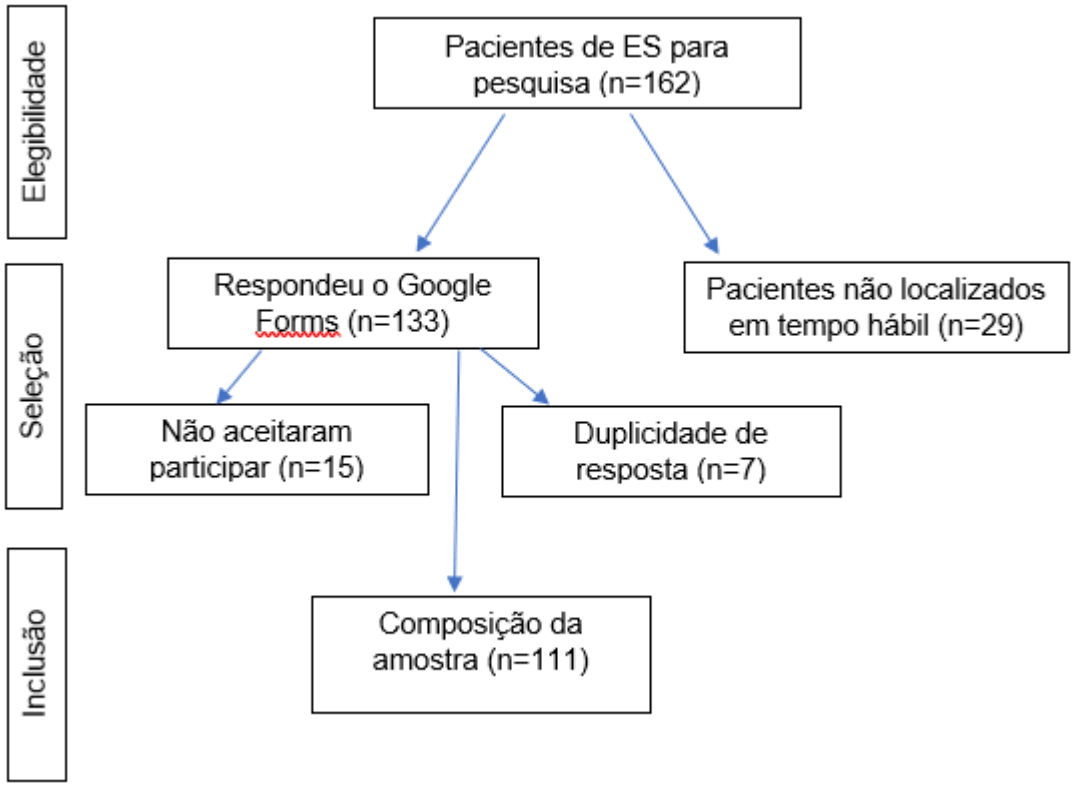
Realizou-se tratativa das informações contidas nestes prontuários, a fim de garantir agilidade na coleta dos dados, bem como permitir uma melhor compreensão acerca do universo de pacientes a serem estudados, através dos fluxogramas.

Figura 2 - Fluxograma de coleta e seleção dos dados



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

Figura 3 - Fluxograma de seleção de dados



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

4.5. Estratégia empírica

Foram considerados três modelos para tomada de decisão nesta pesquisa: dois modelos de regressão logística e um modelo de regressão linear múltipla empregando o método de Mínimos Quadrados Ordinários (MQO). No Modelo 1, a variável dependente é dicotômica e assume valor 1 (um) se o paciente tinha ES cutânea difusa. Caso a ES cutânea seja limitada, a variável assume valor 0 (zero). Com este modelo busca-se identificar o efeito de características inerentes ao paciente como: sexo, raça, idade e distância casa- HC juntamente com a presença dos sintomas e intervalo de tratamento na estimativa da chance de ocorrência da doença, fornecendo evidência estatística suficiente para afirmar quais destas variáveis estão diretamente relacionadas com a ES cutânea difusa.

O Modelo logístico 2, foi utilizado como variável dependente, o fato do paciente estar ou não no mercado de trabalho, sendo esta variável também dicotômica. Ou seja, esta variável assume, valor 1 (um) se o paciente com ES trabalha. Caso o paciente com ES não trabalhe, a variável assume valor 0 (zero). Com este modelo busca-se identificar quais características pessoais, socioeconômicas e da manifestação da doença podem influenciar na chance de o paciente com ES continuar no mercado de trabalho. É importante frisar que no banco de dados em estudo, não existem homens que estejam acometidos pela doença e continuem trabalhando, assim como das 22 pessoas que se declararam brancas, apenas 2 continuam trabalhando. Por falta de variabilidades, estas duas variáveis foram retiradas da amostra.

Por fim, um modelo de regressão linear múltipla foi considerado para relacionar as manifestações da doença sobre a decisão de morar dos pacientes. Os parâmetros do modelo, referentes ao efeito das variáveis consideradas no mesmo, foram estimados através do método de mínimos quadrados ordinários. Neste caso, a variável dependente é o logaritmo natural da distância casa-HC, representado em Km.

5. RESULTADOS ENCONTRADOS

5.1. Resultados descritivos

Este estudo foi composto por 111 pacientes com os seguintes achados: maior proporção de mulheres, de cor predominantemente parda/preta, com ensino médio completo, média de idade de 49,32 anos, sendo um percentual maior dos 39 a 58 anos e com união estável mais prevalente. Os homens correspondem a uma parcela muito pequena de pacientes acometidos pela ES, casados e solteiros em proporções iguais, sendo no homem encontrado a maior idade, de 80 anos. Esses achados estão representados na Tabela 1.

Também nesta Tabela, identifica-se que, os resultados clínicos obtidos nesta pesquisa apontam para uma concentração maior de paciente com ES do tipo cutânea limitada, enquanto que a forma cutânea difusa representa um pouco mais de 39%. O Fenômeno de Raynaud foi um dos sintomas mais frequentes nos pacientes, presente em mais de 83% desses, seguido de esclerodactilia e comprometimento gastrointestinal. Ao questionar o tempo de convivência com a ES, identificamos o percentual maior de 1 a 5 anos. Distinguimos ainda dois pacientes que iniciaram os sintomas há mais de 19 anos, um deles com diagnostico fechado recentemente, em 2017.

Tabela 1 - Variáveis sociodemográficas dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no Hospital das Clinicas no ano de 2021

Variáveis explicativas de coleta dos dados da pesquisa	**N de eventos (n)**	**(%)**
Gênero	**n**	**%**
Feminino	104	93,96
Masculino	7	6,3
Total	111	100
Raça/Cor	**n**	**%**
Branca	22	19,81
Parda/Negra	88	79,27
Indígena	1	0,9
Total	111	100
Faixa etária	**n**	**%**
29-38 anos	25	22,52
39-48 anos	28	25,25
49-58 anos	30	27,02
59-68 anos	20	18,01

Tabela 1 Cont.

69-78 anos	7	6,3
79 mais	1	0,9
Total	111	100
Estado civil	**n**	**%**
Casado/União estável	49	44,14
Solteiro	43	38,73
Viúvo/outro	19	17,11
Total	111	100
Anos de estudo	**n**	**%**
1 - 5 anos	37	33,33
6 - 9 anos	14	12,61
10 - 13 anos	45	40,54
Mais de 17 anos	15	13,51
Total	111	100
Fonte de renda	**n**	**%**
Trabalha/autônomo	19	17,11
Aposentadoria/pensão	34	30,63
Benefício de prestação continuada BPC	33	29,72
Outros	25	22,52
Total	111	100
Valor da renda	**n**	**%**
1 Salário mínimo	59	53,15
2 Salário mínimo	32	28,82
3 Salário ou mais	12	10,81
Menos de 1 salário	8	7,2
Total	111	100
Meio de transporte	**n**	**%**
Carro alugado	16	14,41
Carro próprio	9	8,1
Transporte coletivo	43	38,73
TFD	41	36,93
Outros	2	1,8
Total	111	100
Classificação da ES	**n**	**%**
Cutânea Difusa	44	39,63
Cutânea Limitada	67	60,36
Total	111	100
Manifestações clínicas	**n**	**%**
Artrite	34	30,63
Comprometimento gastrointestinal	61	54,95
Doença Pulmonar Intersticial (DPI)	51	45,94
Dismotilidade Esofageana	18	16,21
Esclerodactilia	64	57,65
Fenômeno Raynaud	93	83,78
Hipertensão Pulmonar	12	10,81
Miopatia	4	3,60
Úlceras	33	29,72
Não sabe informar	0	0
Tempo de diagnóstico	**n**	**%**
1 - 5 anos	48	43,24
6 - 10 anos	44	39,63
11 - 15 anos	17	15,31
Maior de 19 anos	2	1,8
Total	111	100
Intervalo de Consulta	**n**	**%**
Mensal	6	5,93

Tabela 1 Cont.

2 meses	14	12,71
3 meses	58	51,69
4 meses	32	27,96
6 meses	1	0,84

Fonte: Elaborado pela autora, 2022

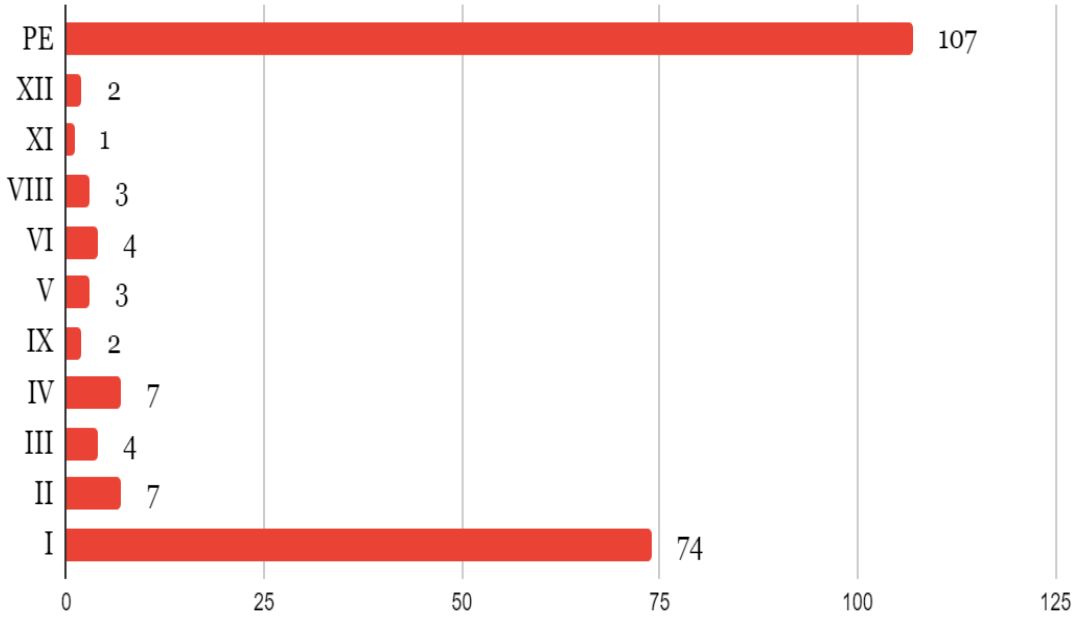
Em relação à variável renda, a Tabela 1 mostra a fonte de renda, ou seja, de onde os pacientes de ES obtêm o sustento familiar. Identifica-se uma maior proporção recebendo aposentadorias e/ou pensões, em torno dos 31%, seguido daqueles que ganham o Benefício de Prestação Continuada (BPC), que foi em torno dos 30%. Os que afirmaram estar no mercado de trabalho, formal ou informal, soma-se pouco mais de 17%. Os resultados encontrados dos poucos pacientes com ES que informam ainda estar trabalhando, possibilita refletir se, o fato de estar desempregado teria relação direta com a doença, conforme mostra o modelo descrito na Tabela 4.

Os que recebem um salário mínimo estão acima de 50%, seguido de quem recebe dois salários. Um pouco mais de 10% revelaram receber três salários mínimos ou mais. Esta descoberta poderia estar diretamente relacionada com os 13,51% de pacientes com mais de 17 anos de estudo, porém, não foi o identificado, pois das doze pessoas com maior renda, apenas quatro delas têm nível superior.

Quanto ao meio de transporte mais utilizado para ir ao serviço de referência, foi o transporte coletivo, referenciado por mais de 38% dos pacientes, seguido pelo Tratamento Fora do Domicílio (TFD), que se trata de um direito garantido por lei, para todos os pacientes que necessitam de tratamentos não ofertados pelo seu município de residência. Um paciente de ES comparece andando ao serviço para o atendimento, pois o mesmo é morador do bairro da Várzea, bairro onde se localiza o HC.

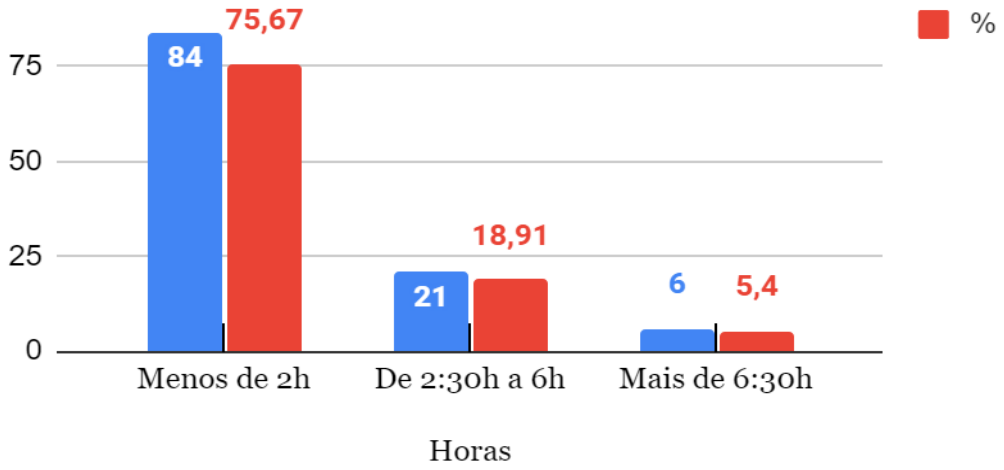
Pernambuco tem 184 municípios, que se estendem do litoral ao sertão, divididos em 12 Gerências Regionais de Saúde (GERES). Esses municípios possuem áreas urbana e rural dentro do território circunscrito. Os pacientes com ES são atendidos em centro de referência localizado na capital, Recife. Alguns destes pacientes, percorrerem até 12 horas de viagem, até chegar ao serviço, como exemplo, aqueles quem moram em Petrolina, o município mais distante da capital, cerca de 880 km, porém observa-se um percentual maior, de residentes na I GERES (20 municípios), que chegam ao destino em até 2 horas conforme representado nos gráficos 3 e 4 respectivamente.

Gráfico 1 - Distribuição dos pacientes de Esclerose Sistêmica atendidos no HC por GERES de procedência no ano de 2021.



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

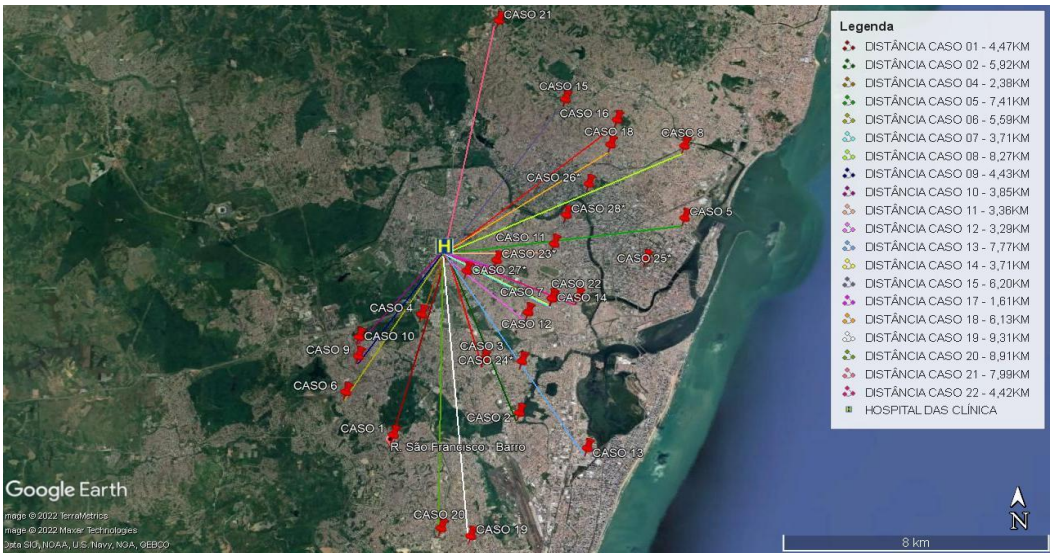
Gráfico 2 - Distribuição dos pacientes de Esclerose Sistêmica atendidos no HC por tempo de deslocamento no ano de 2021



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

Na figura 4 é possível identificar, geograficamente, a distância percorrida pelos pacientes de ES que residem na região metropolitana do Recife, nos bairros mais próximos ao Hospital das Clínicas, sendo esse trajeto, calculado em quilômetros.

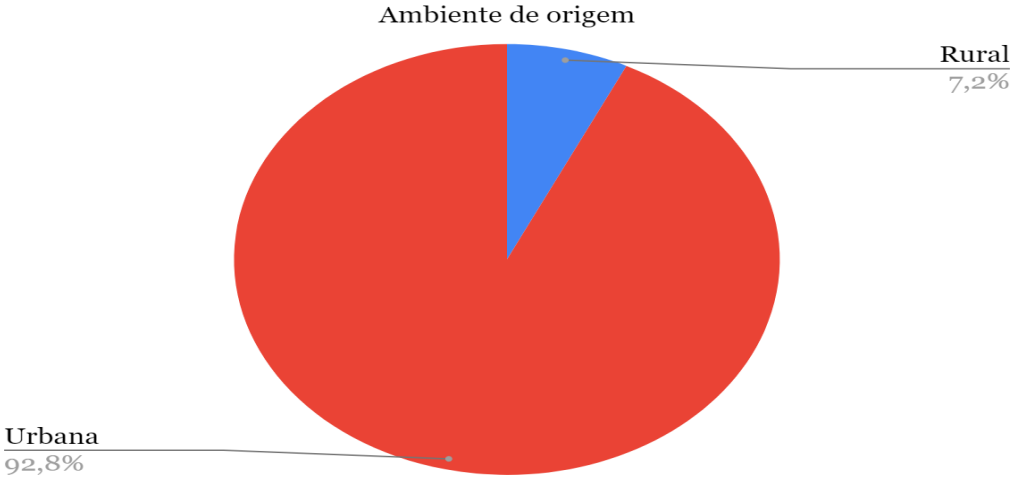
Figura 4 - Georreferenciamento dos pacientes de Esclerose Sistêmica da cidade do Recife para o Hospital das Clínicas no ano de 2021.



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

Ao avaliar a procedência dos pacientes de ES cadastrados e atendidos no serviço de referência, identificou-se que na área urbana está a maior concentração de casos, enquanto que a zona rural representa um pouco mais de 7%, conforme exposto.

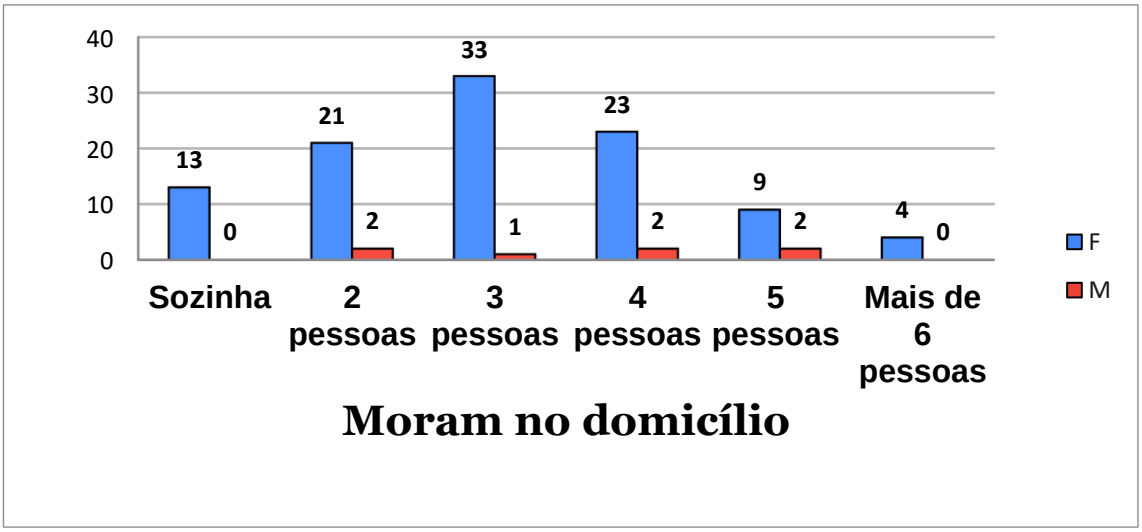
Gráfico 3 - Distribuição dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no HC no de acordo com a procedência no ano de 2021



Fonte: Elaborado pela autora, 2022

Ao considerar a renda familiar, e o número de pessoas que moram no mesmo domicílio, permite-se uma análise social e comportamental da amostra estudada. Neste sentido, identificamos que as mulheres compartilham a moradia com 2 pessoas, geralmente o cônjuge e um filho. A condição de morar sozinha foi observado num número menor de mulheres, um pouco mais de 15%. No entanto, verifica-se que os homens residem sempre em companhia de um membro da família, conforme representado no Gráfico 4.

Gráfico 4 - Distribuição dos pacientes com Esclerose Sistêmica atendidos no HC no de acordo com a quantidade de pessoas que moram no mesmo domicílio no ano de 2021.



Fonte: Fonte: Elaborado pela autora, 2022. Legenda: F corresponde sexo feminino; M corresponde sexo masculino.

5.2. Resultados estatísticos

Os resultados obtidos pelo modelo estatístico 1 (Tabela 2), ao nível de confiança de 95%, fornecem evidência de que a variável “idade” contribui para a diminuição da chance de desenvolver ES cutânea difusa. Ou seja, para cada aumento de um ano na idade, há evidência de redução de 6% na chance de desenvolvimento de ES difusa (OR = 0,940; p-valor = 0,005).

Quanto a variável “sexo”, esta contribui para a diminuição da chance de desenvolver ES cutânea difusa. Ou seja, existe evidência de que pacientes do sexo feminino possuem 83,4% menos chances de desenvolver ES cutânea difusa quando comparadas com pacientes do sexo masculino (OR = 0,126; p-valor = 0,035).

Ao avaliar a variável “sintomas”, observa-se que ela contribui para o aumento da chance de desenvolver ES difusa. Ou seja, existe evidência de que pacientes com sintomas possuem cerca de 4 vezes mais chances de desenvolver ES difusa quando comparada com pacientes que não possuem sintomas (OR = 3,746; p-valor = 0,004).

Percebe-se que paciente com ES cutânea difusa tem um intervalo de atendimento, um pouco maior, ou seja, para cada aumento tempo de intervalo entre as consultas em um mês, há evidência de aumento de 1,724 vezes a chance do paciente com ES cutânea difusa, ter espaçado seu atendimento. (OR = 1,724; p-valor = 0,044).

Para as demais variáveis, o modelo apontou evidência de que as mesmas, avaliadas em conjunto, não fornecem evidências de aumento ou diminuição das chances de desenvolvimento da ES cutânea difusa.

Além disso, de forma mais específica os resultados mostram que mulheres com menor idade, apresentam maior chance de desenvolver a ES cutânea difusa numa frequência de 4 vezes mais chance que as mais velhas. O risco de ter ES cutânea difusa é 6% menor dentre os pacientes mais velhos e 88% maior entre os homens de nossa amostra.

Tabela 2 - Razão de chance de o paciente ter esclerose sistêmica cutânea difusa ao invés de ter esclerose sistêmica cutânea limitada, estimadas pelo modelo de regressão logística 1, em função de suas características individuais, socioeconômicas, tempo de tratamento e sintomas da doença (difusa =. como variável dependente).

Variáveis	Odds ratio	P>z
Idade*	0.940	0.005
Sexo feminino*	0.126	0.035
Cor branca	0.999	0.999
Renda familiar	0.978	0.953
Anos de estudo	0.888	0.244
Sintomas*	3.746	0.004
Intervalo entre consultas*	1.724	0.044
Tempo de tratamento	0.960	0.161
_cons.	33.321	0.042
Observações		113
Pseudo R2		0.14

Fonte: Elaborado pela autora, 2022 * P>z corresponde as variáveis com significância de 5%

Os resultados do modelo 2 (Tabela 3) fornecem evidência, ao nível de confiança de 95%, de que apenas duas variáveis foram consideradas significativas para explicar o desfecho referente ao exercício do trabalho: benefício e anos de estudo. Os dados mostram que dos pacientes que recebem o BPC, tem em torno de 63% menos chance de trabalhar quando comparados aos pacientes que não recebem (OR = 0,037; p-valor = 0,002). Em relação aos anos de estudo, os dados mostram evidência de que a cada aumento do tempo de estudo em um ano, o paciente tem 1,825 vezes mais chances de trabalhar.

Para as demais variáveis, o modelo apontou evidência de que as mesmas, avaliadas em conjunto com as demais, não fornecem evidência de aumento ou diminuição das chances relacionadas ao exercício do trabalho.

Tabela 3 - Razões de chance estimadas pelo modelo de regressão logística 2, considerando as características que estão associadas com o desfecho relacionado ao trabalho dos pacientes com ES

Variáveis	Odds ratio	P>z
Benefício (BPC)*	0.037	0.002
Anos de estudo*	1.825	0.019
Idade	0.913	0.072
ES cutânea difusa	0.911	0.922
Ter sintomas	5.435	0.114
Renda familiar	0.675	0.651
Tempo de tratamento	1.096	0.154
Solteiro	5.751	0.130
Nº de membros familiares	1.609	0.236
Distância do HC em Km	1.003	0.164
_cons	0.028	0.309
Observações		98
R2		0.48

Fonte: Elaborado pela autora, 2022 * P>z corresponde as variáveis com significância de 5%

Considerando os achados estatísticos da (Tabela 4), os resultados mostram evidência, ao nível de confiança de 95%, de que as variáveis significativas foram: anos de estudo e sintomas. Uma vez que estamos considerando um modelo de regressão linear múltipla, a estimativa dos parâmetros (impactos ou efeitos) das variáveis explicativas serão interpretados em termos de sua influência na estimativa da média do logaritmo da distância casa-HC.

Em relação aos sintomas, que é uma variável dicotômica (1 para existência de sintomas e 0 caso contrário), os resultados mostram evidência de que o paciente ter sintomas fornece um aumento, em média, no logaritmo da distância casa-HC em 0,556 unidades. Isso implica em um aumento na média da distância casa-HC em 1,743 quilômetros.

Os resultados fornecem evidência, ao nível de confiança de 95% que o aumento do tempo de estudo em um ano implica no aumento, em média, no logaritmo da distância casa-HC em 0,121 unidades. Uma vez que o logaritmo é uma função crescente, ao tomar o valor da exponencial desta estimativa, os resultados fornecem evidência também de aumento, em média, na variável original em 1,128 quilômetros a cada aumento, em um ano, do tempo de estudo.

Para as demais variáveis, o modelo apontou evidência de que as mesmas, avaliadas em conjunto com as demais, não fornecem evidência de aumento ou diminuição das chances de desenvolvimento da ES.

Tabela 4 - Resultados do ajuste do modelo de regressão linear múltipla para avaliar a relação entre a distância da residência até o HC e as características do paciente e da doença (variável dependente – distância em km)

Variáveis	Coeficiente	p-valor
Anos de estudo*	0.121	0.036
Ter sintomas*	0.556	0.043
ES cutânea difusa	-0.045	0.876
Benefício (BPC)	0.079	0.802
Sexo feminino	-0.197	0.716
Solteiro	-0.449	0.176
Cor branca	0.251	0.450
Intervalo de atendimento	-0.093	0.592
_cons	3.867	0.000
Observações		98
R2		0.22

Fonte: Fonte: Elaborado pela autora, 2022. Estimado por MQO /P-valor corresponde as variáveis com significância de 5%

Os dados apresentados na tabela 5 são uma síntese dos achados no estudo e fornecem evidência de que: em média, os pacientes possuem 50 anos de idade; 4,43 anos de estudo; possuem renda per capita igual a 1,52 salários-mínimos; são de famílias com aproximadamente 3 membros; residem a 103km do HC; estão com aproximadamente 3 meses de intervalo entre consultas de acompanhamento.

Tabela 5 - Dados descritivos das variáveis explicativas consideradas no modelo de regressão múltipla dos pacientes com ES atendidos no HC

Variáveis	Obs	Média	Desvio Padrão	Min	Max
Idade do paciente	111	50	12	29	80
Anos de estudo	111	4.43	2.60	1	9
Renda familiar per capita	111	1.52	0.69	1	3
Número de pessoas na família	111	3.03	1.28	1	6
Distância de casa para o HC (km)	115	103	175	2	816
Tempo (em meses) de Intervalo entre as consultas	111	3.06	0.85	1	6

Fonte: Fonte: Elaborado pela autora, 2022

5.3. Resultados analíticos e sugestões

Mesmo sendo uma doença rara com a ausência de dados sobre a incidência e prevalência da ES no estado de Pernambuco, este estudo buscou introduzir uma análise reflexiva sobre a escassez de publicações locais e nacionais, a respeito das pessoas que vivem com essa doença.

Identificou-se que estudos regionais encontrados, limitam-se aos achados clínicos, acometimentos dos sintomas, exames, prognósticos e tratamentos no curso da doença. As publicações sobre a ES em geral, tem a contribuição de profissionais reumatologistas e outros da equipe multidisciplinar que, de alguma forma, participam do tratamento dos pacientes com base nas comorbidades identificadas no curso da doença.

Diante dos resultados encontrados e da necessidade de publicações mais consistentes no que se refere à epidemiologia da ES localmente, propomos que seja sugerido a Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco, a elaboração de um banco de dados oficial que, permita identificar todos os pacientes do estado acometidos por ES, levando em consideração a priorização daqueles em estado mais grave e que residam mais distante do local onde recebem atendimento,

possibilitando de modo geral, a elaboração de políticas públicas adequadas para este percentual de pessoas, além de contribuir com a literatura científica nacional.

Como sugestão de pesquisas futuras, recomenda-se que o Governo do Estado de Pernambuco, invista em inquéritos que permitam a identificação, mesmo que por amostragem, dos pacientes com a ES, em seu contexto de permanência, ou seja, nos municípios de residência. Além disso, busquem identificar os fatores que potencialmente podem contribuir para conhecer o perfil dos pacientes e estimar com maior precisão, a incidência e prevalência de ocorrência da ES no Estado.

6. DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo apontam para uma maior proporção de mulheres, mais de 93%, semelhante com os achados de Bobeica *et al* (2021) e Kuwana *et al* (2022), em pesquisa realizada no sudeste da Romênia e Japão, respectivamente. De acordo com os bancos de dados desses países a idade do início dos sintomas na Romênia foi 28 a 76 anos, similar ao encontrado em nossa pesquisa 29 a 78 anos, porém diverge dos achados no Japão estudo, um pouco maior para o início dos, entre 40 e 60 anos.

Ainda em relação às mulheres, Horimoto *et al*, 2017 menciona estudos que apresentaram uma taxa variável de 7,7:1 a 32:1 mulheres para cada homem acometido, neste sentido encontramos 13,7:1 uma projeção dentro da média dos estudos mencionados por esses autores.

Este estudo encontrou 92,8% dos pacientes residindo em área urbana, de suas cidades, ou seja, nos diversas municípios das GERES do estado, indo de encontro aos achados de Bobeica *et al (2020)* que ao estudar o perfil epidemiológico da ES na região sudeste da Romênia, encontraram 63,6% dos pacientes vivendo na área urbana daquela localidade. Não foi identificada qualquer relação quanto à classificação da ES, se cutânea limitada ou cutânea difusa, no tocante à origem do paciente, como proposto por estes autores.

Portanto observa-se que as concentrações dos pacientes com ES na área urbana de todos os municípios estejam diretamente relacionadas à proximidade com os serviços de saúde disponíveis nas localidades. Alguns desses pacientes, inclusive, revelaram migrar do interior do estado para a capital, para residirem com seus familiares, objetivando ficar mais próximo do serviço de referência no tratamento.

Nosso estudo encontrou 60,36% de pacientes com ES na forma cutânea limitada da doença o que corrobora com os achados de Al-dhaher, Pope e Ouimet (2010), Horimoto e Costa (2015) e Horimoto *et al* (2017), porém Bobeica *et al* (2021) apontam para uma maior evidência nos seus estudos, da ES cutânea difusa nas mulheres. No entanto, entre os homens, identificou-se 6 (75%) na forma cutânea difusa, seguidos de 2 (25%) na forma cutânea limitada, assemelhando-se aos resultados encontrados por esses autores.

Uma descoberta significativa deste estudo foi no quesito raça/cor, identificou-se um percentual maior de pessoas negras ou pardas, que juntas, correspondem a 79,27% dos entrevistados, esse dado testifica a maioria dos estudos de Mônaco *et al* (2010), Machado *et al* (2013) e Silva *et al* (2016), porém diverge dos achados de Horimoto *et al* (2017), quando em seu estudo de incidência e prevalência da ES em Campo Grande, estado de Mato Grosso do Sul, identificaram um percentual maior de pessoas caucasianas.

Outros autores como, Mayes *et al*, (2003), Guo *et al*. (2020) e Zhou *et al* (2021) esclarecem que os achados relativos à raça/cor, podem variar de acordo com a localidade. Neste sentido, a região Nordeste possui uma concentração significativa de pessoas pardas e negras, justificando assim os achados deste estudo.

O Fenômeno de Raynaud (FR) foi relatado em mais de 83% dos pacientes entrevistados, testifica com os achados de Frech *et al* (2021) em estudo realizado com banco de dados nos EUA. Neste estudo eles identificam o FR como sendo um dos sintomas mais precoces para o diagnóstico da ES, presente tanto nos homens como nas mulheres daquela pesquisa.

A Doença Pulmonar Intersticial (DPI), foi identificada em cerca de 46% dos pacientes com ES, sendo este um dos acometimentos mais letais, em sintonia com achados de COI *et al* (2021), quando avaliou os bancos de dados de base populacional na Itália.

Quanto ao tempo convivendo com a doença, após diagnóstico e início do tratamento, os achados foram bem expressivos, chegando a pouco mais de 40%, o número de pessoas vivendo com a ES, entre 10 e 13 anos e dois pacientes com mais de 17 anos, sobrepondo-se aos resultados evidenciados nos estudos de Royle *et al* (2018), quando se propôs avaliar incidência, prevalência e sobrevida da ES no Reino Unido, em banco de dados daquela localidade, identificaram que os pacientes sobreviveram de 5 a 10 anos após o diagnóstico.

Não encontramos estudos que avaliem a mobilidade dos pacientes de ES em busca de tratamento, no entanto, esse trabalho verificou que cerca de 72% dos entrevistados realizaram um percurso de 20 minutos a 2 horas para serem atendidos. Considera-se que esse tempo percorrido, tenha relação com a localização da residência nos bairros próximos ao HC, ou ainda localizados na região metropolitana do grande Recife. Percebeu-se que este tempo de até duas horas também pode ser percorrido entre municípios limítrofes à capital.

Não foram identificados estudos com modelos estatísticos nas referências adotadas que avaliassem a razão de chance de ocorrência de algumas variáveis, no entanto, a análise realizada pelos modelos propostos neste estudo, inferem que há semelhança com os encontrados na pesquisa de Frech *et al* (2021) que observou sintomas do FR na maioria de seus pacientes.

O uso do modelo de regressão logística também contribuiu para fornecer evidência de que, os sintomas estão 3.746 vezes mais chances de estar presentes em pacientes com ES cutânea difusa quando comparados com pacientes que não possuem sintomas ($p<0,004$) como vista no artigo de Morrisroe *et al* (2018).

O tempo de tratamento analisado na perspectiva do uso do modelo de regressão linear múltipla, considerando os sintomas, apesar de não haver estudos estatísticos comparativos, possibilita analisar a perda do emprego decorrente da ES na maioria dos pacientes do estudo de Leea, Gignac e Johnsin (2021), ao identificar a incapacidade desses pacientes para o trabalho, aplicando um questionário aos participantes, sendo o referencial de nosso modelo estatisticamente significante em 0.037 ($p<0,002$).

Dessa forma e resumidamente, os achados nos modelos estatísticos apresentam regras de decisão que vão desde a influência de variáveis que contribuem para o aumento de chance de ocorrência da doença bem como das variáveis que contribuem para o aumento da chance de um paciente doente estar trabalhando, além de considerar quais variáveis são importantes para explicar, em média a distância casa-HC.

7. CONCLUSÃO

Os resultados encontrados neste estudo quanto aos aspectos sócios epidemiológicos relativos à raça/cor, idade, sexo, início dos sintomas e outras variáveis, assemelham-se às pesquisas realizadas em outras regiões do mundo.

Verificou-se que pacientes com ES atendidos no HC, são a maioria de baixa renda, que se utilizam de transporte coletivo e tratamento fora domicílio (TFD) para ter acesso ao serviço e ter a continuidade de seu tratamento.

Identificamos, estatisticamente, que os fatores importantes para explicar a chance de ocorrências da doença, estão relacionados a idade e ao sexo feminino, essa última variável foi bastante representativa, cerca de 93% do universo da pesquisa.

Considerando alguns sintomas encontrados no decorrer da evolução da ES, alguns pacientes, tendem a afastar-se do mercado de trabalho, pelas limitações físicas e psíquicas apresentadas. O afastamento da vida laboral, direciona o paciente a recorrer ao benefício de prestação continuada (BPC), garantindo assim, a renda familiar, porém, com poucas possibilidades de regressar ao mercado de trabalho.

A presença dos sintomas contribuiu com a tendência de migração dos pacientes com o objetivo de morarem mais perto do serviço de referência.

Os resultados deste estudo, permitem inferir a necessidade de fomentar pesquisas em nosso estado sobre a referida doença, propondo inclusive aos gestores públicos a elaboração e implantação de um sistema estadual para registrar os pacientes de ES, permitindo identificar a incidência e a prevalência destas no estado de Pernambuco e consequentemente auxiliar na elaboração de políticas públicas de saúde voltadas a esse público.

.

REFERÊNCIAS

AL-DHAHER, F. F., POPE, J. E., & OUIMET, J. M. (2010). Determinants of Morbidity and Mortality of Systemic Sclerosis in Canada. **Seminars in Arthritis and Rheumatism**, 39(4), 269–277. Disponível em: doi:10.1016/j.semarthrit.2008.06.002. Acesso em 20 de mar. de 2021.

ARIAS-NUNES, *et al*. *Systemic Sclerosis in Northwestern Spain A 19-year Epidemiologic Study. **Medicine**, 87(5), 272–280.* Disponível em: doi:10.1097/md.0b013e318189372f (2008). Acesso em: 06 de jan. de 2021.

BALDRIGHI, *et al*. Características do sistema estomatognático na esclerose sistêmica: relato de caso. São Paulo, 28(4): 621-632, dezembro, 2016. Disponível em: https://revistas.pucsp.br/index.php/dic/article/view/29974/21986. Acesso em: 10 de jan. de 2021.

BARNES, J., MAYES, M. D. Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. **Current Opinion in Rheumatology**, 24(2), 165–170. (2012). Disponível em: https://journals.lww.com/corheumatology/Abstract/2012/03000/Epidemiology_of_systemic_sclerosis__incidence,.8.aspx doi:10.1097/bor.0b013e32834ff2e8. Acesso em: 10 de nov. de 2020.

BIELECKA, et al . Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis Ann Rheum Dis 2017; 76: 1327-1339. doi: 10.1136 / annrheumdis-2016-209909. Disponível em: https://ard.bmj.com/content/annrheumdis/76/8/1327.full.pdf Acesso em: 05 de dez. de 2021.

BOBEICA, *et al.* Epidemiological profile of systemic sclerosis in the southeast region of Romania. Disponível em: 10.3892/etm.2020.9509. Acesso em: 15 de adr. de 2022.

BRASIL, F. A. F. Secretaria de Atenção à Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica:** PORTARIA Nº 99. Brasília: Ministério da Saúde, 2012. 21 p. Acesso em: 15 de fev. de 2021.

BRASIL, F. A. F. Secretaria de Atenção à Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica:** PORTARIA CONJUNTA Nº 09. Brasília: Ministério da Saúde, 2017. 39 p. Acesso em: 27 de abr. de 2022.

CARETA, M. F., & ROMITI, R.. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, 90(1), 62–73. Disponível em: doi:10.1590/abd1806-4841.20152890 (2015). Acesso em: 10 de jan. de 2019.

COI *et al*. Epidemiology of systemic sclerosis:a multi-database population-based studyin Tuscany. **BMC Medicine.** Orphanet J Rare, 2021 Disponível em: https://doi.org/10.1186/s13023-021-01733-4 Acesso em: 23 de mar. de 2022.

FABRIN, S. *et al.* Caracterização dos acometimentos relacionados à morbimortalidade na esclerose sistêmica. **Fisioterapia Brasil**, Batatais São Paulo, v. 17, n. 1, p.84-87, 13 abr. 2016. Acesso em: 01 dez. de 2019.

FARIAS *et al.* A estrada. In: Garrido, Toni. **Quanto Mais Curtido Melhor.** Belford Roxo: Epic Records, 1998. 1 CD. Faixa 5.

FISCHER *et al.* Humanistic and cost burden of systemic sclerosis: A review of the literature. **Autoimmunity reviews**, nov.16 (11):1147-1154. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28899803/ . Acesso em: 21 de agos. de 2021.

FRECH *et al*. The frequency of Raynaud's phenomenon, very early diagnosis of systemic sclerosis, and systemic sclerosis in a large Veteran Health Administration database. **BMC Rheumatology** (2021) 5:42 Disponível em: https://doi.org/10.1186/s41927-021-00209-zAcesso em: 01 de fev. de 2022.

GALETTIA, I *et al.* How do systemic sclerosis manifestations influence patients' lives? esults from a survey on patients and caregivers. **Cuarrent Medical Research and opinion** 2021, vol. 37, no. S2, 5–15 Disponível em: https://doi.org/10.1080/03007995.2021.1992371. Acesso em: 20 de maio de 2022.

GUO *et al*. Efects of socio-economic factors on research over systemic sclerosis: an analysis based on a long time series of bibliometric data Wei. **BMC Port of Springer Nature** Disponível em: https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-021-02149-w Acesso em: 23 de abr. de 2021.

HORIMOTO, A. M. C. et al. Incidence and prevalence of systemic sclerosis in Campo Grande, State of Mato Grosso do Sul, Brazil. **Revista Brasileira de Reumatologia**: sociedade brasileira de reumatologia, Mato Grosso do Sul, v. 2, n. 57, p.106-114, 02 maio 2016.

HORIMOTO, A. M. C.; COSTA, I. P. Autoanticorpos em esclerose sistêmica e sua correlação com as manifestações clínicas da doença em pacientes do Centro-Oeste do Brasil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, v. 3, n. 55, p.229-239, 21 jun. 2015. Disponível em: https://www.scielo.br/j/rbr/a/JZzggC6PrxM37kpnVP77jYN/?lang=pt. Acesso: 22 de nov. de 2020.

INGEGNOLI, F.; UGHI, N.; MIHAI, C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. **Best Practice & Research Clinical Rheumatology**, [s.l.], v. 32, n. 2, p.223-240, abr. 2018. Elsevier BV. Disponível em: http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2018.08.005. Acesso em: 26 de dez. 2021.

KAYSER, C. Esclerose sistêmica e fenômeno de Raynaud: Manejo terapêutico. **Reumatologia**, São Paulo, v. 6, n. 102, p.17-22, nov. 2014. Disponível em: http://files.bvs.br/upload/S/0047-2077/2015/v102n6/a4556.pdf Acesso em: 09 de nov. de 2020.

KOWAL-BIELECKA, O. *et al*. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. **Annals of the Rheumatic Diseases**, 76(8), 1327–1339. Disponível em: doi:10.1136/annrheumdis-2016-209909 (2016). Acesso em 01 de fev. de 2020

KUMAR, S. *et al,* Review article: pathogenesis and clinical manifestations of gastrointestinal involvement in systemic sclerosis. **Alimentary Pharmacology & Therapeutics**, 45(7), 883–898. Disponível em: doi:10.1111/apt.13963 (2017). Acesso em: 15 de jun. de 2021.

KUWANA *et al*. Incidence Rate and Prevalence of Systemic Sclerosis and Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease in Japan: Analysis Using Japanese Claims Databases. **Mediwere News Focus** Received: October 14, 2021 / Accepted: February 7, 2022 The Author(s) 2022. Disponível em: https://doi.org/10.1007/s12325-022-02078-5. Acesso: 02 de abr. de 2022

LEE, J. Y., GIGNAC, M. A., JOHNSON, S. R. Employment outcomes in systemic sclerosis. **Best Practice & Research Clinical Rheumatology**. journal homepage: www.elsevierhealth.com/berh. Disponível em: https://doi.org/10.1016/j.berh.2021.101667. Acesso em: 20 de maio de 2022.

LE GUERN, V. Prevalence of systemic sclerosis in a French multi-ethnic county. **British Society for Rheumatology**, 43(9), 1129–*1137.* Disponível em: doi:10.1093/rheumatology/keh253 (2004). Acesso em: 10 de jan. de 2020.

MACHADO, R. I. L. *et al*. Tradução, adaptação cultural e validação para a língua portuguesa (Brasil) do Systemic Sclerosis Questionnaire (SySQ). **Revista Brasileira de Reumatologia**, 54(2), 95–101. Disponível em: doi:10.1016/j.rbr.2014.03.003 (2014). Acesso em 15 de jan. de 2020.

MACHADO, R. I. L.; SOUTO, L. M.; FREIRE, E. A. M. Tradução, adaptação cultural e validação para a língua portuguesa (Brasil) do Systemic Sclerosis Questionnaire (SySQ). Revista **Brasileira de Reumatologia**, João Pessoa, v. 2, n. 54, p.95-101, 02 set. 2014. Acesso em: dez. de 2021.

MAYES, M. D. *et al.* Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. ***Arthritis & Rheumatis*m**, 48(8), 2246–2255. Disponível em: doi:10.1002/art.11073 (2012). Acesso em: 29 de nov. de 2020.

MELSENS, K. *et al.* Two years follow-up of an open-label pilot study of treatment with rituximab in patients with early diffuse cutaneous systemic sclerosis. **Acta Clinica Bélgica**, [s.l.], v. 73, n. 2, p.119-125, 11 set. 2017. Informa UK Limited. Disponível em: http://dx.doi.org/10.1080/17843286.2017.1372244. Acesso em: 15 de agos. de 2021.

MONACO A. et al. Epidemiology of systemic sclerosis in a district of northern Italy. **Competing interests: none declared.** Disponível em: https://www.researchgate.net/profile/Andrea-Lo Monaco/publication/221898520_Epidemiology_of_systemic_sclerosis_in_a_district_of_northern_Italy/links/00b7d51a61871bd51a000000/Epidemiology-of-systemic-sclerosis-in-a-district-of-northern-Italy.pdf Acesso em: 13 de jan. de 2020.

MORRISROEL, *et al.* Work productivity in systemic sclerosis, its economic burden and association with health-related qualityof life. **Rheumatology** 2018. Disponível em: doi:10.1093/rheumatology/kex362. Acesso em: 20 de maio de 2022.

MORRISROE, K. *et al.* Digital ulcers in systemic sclerosis: their epidemiology, clinical characteristics, and associated clinical and economic burden. **Arthritis Research & Therapy**, 21(1), 2019. Disponível em: https://doi.org/10.1186/s13075-019-2080-y (2019). Acesso em: 01 de dez. de 2020.

POUDEL, D. R., & DERK, C. T.. Mortality and survival in systemic sclerosis. **Current Opinion in Rheumatology**, 1. Disponível em: doi:10.1097/bor.0000000000000551 (2018). Acesso em: 18 de dez. de 2021.

ROYLE *et al*. The incidence, prevalence, and survival of systemic sclerosis in the UK Clinical Practice Research Datalink. **Clinical Rheumatology** (2018) 37:2103–2111 Disponível em: https://doi.org/10.1007/s10067-018-4182-3. Acesso em: 23 de abr. de 2022.

SILVA, P. *et al.* Assessment of light touch sensation in the hands of systemic sclerosis patients. **Clinics**, 69(9), 585–588 Disponível em: file:///C:/Users/PC/Desktop/AmplitudeMaximaBoca.pdf. Acesso em: 27 de abr. de 2022.

SIMÕES et al. Capilaroscopia: risco de desenvolvimento de úlceras digitais em pacientes com esclerose sistêmica. AMB (Associação Médica Brasileira). **Caderno elaborado pela Sociedade Brasileira de Reumatologia**. Disponível em: file:///C:/Users/PC/Desktop/publication.pdf. Acesso em: 27 de abr. de 2022

SIMEÓN-AZNAR, C. P. et al. Registry of the Spanish Network for Systemic Sclerosis. **Medicine**, 94(43), e1728. Disponível em: doi:10.1097/md.0000000000001728 (2015). Acesso em: 10 de dez. de 2020.

TELES, J. A. S. S. Silicose e esclerose sistêmica (síndrome de Erasmus): a importância do reconhecimento da associação entre doenças. **Revista Brasileira de Medicina do Trabalho**, 14(1):45-51. São Paulo, 2016; Disponível em: https://cdn.publisher.gn1.link/rbmt.org.br/pdf/v14n1a06.pdf Acesso em: 12 de agos. de 2021.

WILL, D.E.M. Pesquisa da metodologia científica. 2o Edição Revisada e atualizada ZIMMERMANN, A. F., & PIZZICHINI, M. M. M. Update on the etiopathogenesis of systemic sclerosis. **Revista Brasileira de Reumatologia** (English Edition), 53(6), 516–524. Disponível em : doi:10.1016/j.rbre.2013.01.001 (2013). Acesso em 19 de nov. de 2021.

ZHOU, *et al.* Economic Burden of Illness Among Commercially Insured Patients with Systemic Sclerosis with Interstitial Lung Disease in the USA: **A Claims Data Analysis**. Disponível em: https://doi.org/10.1007/s12325-019-00929-2. Acesso em: 23 de abr. de 2022.

APÊNDICE A

Instrumento de coleta

DADOS SÓCIO-DEMOGRÁFICOS	
NOME:	
REGISTRO HC:	DATA NASCIMENTO:
TELEFONE:	
IDADE:	SEXO: ( )1.Feminino ( ) 2. Masculino
ESTADO CIVIL: ( ) Solteiro(a) ( ) Casado(a) ( ) Viúvo(a) ( ) União estável ( ) Outro:	
FILHOS: ( ) Sim ( ) Não Quantos?	
ESCOLARIDADE ( ) Analfabeto ( ) Fundamental I incompleto ( ) Fundamental I completo ( ) Fundamental II incompleto ( ) Fundamental II completo ( ) Ensino médio incompleto ( ) Ensino médio incompleto ( ) Superior incompleto ( ) Superior completo ( ) Outro:	
QUANTAS PESSOAS MORAM NO DOMICÍLIO?	
TRABALHA: ( ) Sim ( ) Não ( ) Aposentado ( ) BPC	
ESTÁ EM BENEFÍCIO: ( ) Sim ( ) Não	
RENDA FAMILIAR: R$ _____ ( ) Menos 1 salário mínimo ( ) 1 salário mínimo ( ) 2 salários mínimos ( ) 3 ou mais salários mínimos	
LOCALIDADE DE MORADIA (Cidade/Estado): _____ ( ) Zona urbana ( ) Zona rural	
FORMA DE DESLOCAMENTO ATÉ O HOSPITAL DAS CLÍNICAS: ( ) Carro próprio ( ) Transporte coletivo (ônibus, metro, kombi) ( ) Carro alugado ( ) Prefeitura (TFD) ( ) A pé ( ) Outro:	
TEMPO MÉDIO DE DESLOCAMENTO ATÉ O HC-UFPE (em horas):	
TEMPO DE INTERVALO ENTRE AS CONSULTAS (meses):	
DADOS CLÍNICOS	
TEMPO DE DOENÇA (meses):	TEMPO DIAGNÓSTICO (meses):
FORMA CLÍNICA: (*excluir a forma localizada*) ( ) cutâneo limitada ( ) cutâneo difusa ( ) sine escleroderma	
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS: ( ) Espessamento cutâneo ( ) Fenômeno de Raynaud ( ) Úlceras ( ) Doença pulmonar intersticial ( ) Hipertensão pulmonar ( ) Cardiopatia ( ) Dismotilidade esofageana ( ) Intestinal ( ) Artrite ( ) Miopatia	

APÊNDICE B

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO
(PARA MAIORES DE 18 ANOS OU EMANCIPADOS)

Convidamos o (a) Sr. (a) para participar como voluntário (a) da pesquisa **Perfil sócio epidemiológico dos pacientes com esclerose sistêmica atendidos em centro de referência no estado de Pernambuco**, que está sob a responsabilidade do (a) pesquisador (a) Lígia Ferreira de Lima, residente em rua Pinto Júnior, 210 B, Prado – Recife, CEP:50830-060, contato telefônico (81) 987860375; e-mail: ligiabioto@gmail.com. Está sob a orientação de Tatiane Almeida de Menezes. Telefone: (81) 999785402, e-mail tatianedemenezes@gmail.com.

Todas as suas dúvidas podem ser esclarecidas com o responsável por esta pesquisa. Apenas quando todos os esclarecimentos foram dados e você concorde com a realização do estudo, pedimos que rubrique as folhas e assine ao final deste documento, que está em duas vias. Uma via será entregue e a outra ficará com o pesquisador responsável.

Você estará livre para decidir participar ou recusar-se. Caso não aceite participar, não haverá nenhum problema, desistir é um direito seu, bem como será possível retirar o consentimento em qualquer fase da pesquisa, também sem nenhuma penalidade.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

- **Descrição da pesquisa**: A justificativa é a seguinte: por ser considerada uma doença rara, a ES, tornou-se objeto deste estudo pelo interesse em compreender um pouco de sua epidemiologia no estado de Pernambuco bem como contribuir com a literatura brasileira até o momento escassa. Os objetivos são: Analisar o perfil dos usuários com ES; traçar o perfil epidemiológico e social desses usuários; analisar as características epidemiológicas e sociais dos pacientes de acordo com a forma clínica da doença; relacionar o grau de comprometimento e sua influência nas atividades laborais desses usuários; e por fim analisar os anos de vida perdidos (em contribuição financeira e social) desses pacientes acometidos pela ES. O procedimento adotado para coleta dos dados: será através do acesso aos prontuários (dados secundários) no Serviço de Atendimento Médico e Estatística (SAME), onde constam dados do paciente e caso necessário complementar as informações do checklist, será feito contato telefônico com o paciente e/ou seu responsável legal objetivando apurar o maior número possível de informações, minimizando e/ou evitando possíveis viés.
- **Esclarecimento do período de participação do voluntário na pesquisa, início, término e número de visitas para a pesquisa**. A pesquisa se iniciará após aprovação do comitê de ética com programação de finalizar em agosto/2021, caso seja necessário realizar entrevista, essa será de apenas um contato para complementar as informações não contidas nos prontuários do SAME.
- **RISCOS diretos** Por se tratar de um estudo em que não ocorrerá procedimento invasivo direto nos pacientes, e que se limitará a coleta de informações por meio de coletas de dados em prontuários e/ou entrevistas realizadas por telefones, admite-se que a pesquisa traz os riscos de constrangimento, quebra de sigilo e invasão de privacidade inerentes àquelas que utilizam os dados secundários dos pacientes. Caso o paciente venha a se sentir desconfortável nas entrevistas, pra minimizar o dano, será excluído da pesquisa, sem nenhum ônus.
- **BENEFÍCIOS diretos e indiretos** Os dados obtidos neste estudo poderão fornecer evidências para otimizar a conduta da equipe no que se refere ao conhecimento do perfil desses pacientes, quanto sua realidade epidemiológica e social, melhorando as relações interpessoais e minimizando assim os possíveis abandonos de tratamento, bem como contribuir com a literatura cientifica brasileira no conhecimento da epidemiologia regional a cerca da ES no estado.

Todas as informações desta pesquisa serão confidenciais e serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, não havendo identificação dos voluntários, a não ser entre os

responsáveis pelo estudo, sendo assegurado o sigilo sobre a sua participação. Os dados coletados nesta pesquisa através de entrevista, ficarão armazenados em computador pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora Lígia Ferreira de Lima, no endereço acima informado, pelo período de mínimo 5 anos.

O Sr./Sra. poderá solicitar, se assim quiser, o relatório final da pesquisa que fez parte.

Nada lhe será pago e nem será cobrado para participar desta pesquisa, pois a aceitação é voluntária, mas fica também garantida a indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação na pesquisa, conforme decisão judicial ou extrajudicial. Se houver necessidade, as despesas para a sua participação serão assumidas pelos pesquisadores (ressarcimento de transporte e alimentação).

Em caso de dúvidas relacionadas aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do HC/UFPE no endereço: **(Avenida Prof. Moraes Rego s/n – 3º Andar- Cidade Universitária, Recife-PE, Brasil CEP: 50670-420, Tel.: (81) 2126.3743 – e-mail: cephcufpe@gmail.com).**

_____

(assinatura do pesquisador)

CONSENTIMENTO DA PARTICIPAÇÃO DA PESSOA COMO VOLUNTÁRIO (A)

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, após a leitura (ou a escuta da leitura) deste documento e de ter tido a oportunidade de conversar e ter esclarecido as minhas dúvidas com o pesquisador responsável, concordo em participar do estudo **Análise do perfil sócio epidemiológico dos pacientes com esclerose sistêmica atendidos em centro de referência no estado de Pernambuco**, como voluntário (a). Fui devidamente informado (a) e esclarecido (a) pelo(a) pesquisador (a) sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como os possíveis riscos e benefícios decorrentes de minha participação. Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade interrupção do meu acompanhamento/assistência e/ou tratamento.

Local e data _____
Assinatura do participante: _____

Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e o aceite do voluntário em participar. (02 testemunhas não ligadas à equipe de pesquisadores):

Nome:	Nome:
Assinatura:	Assinatura: