

LACTENTES E SÍNDROME DE DOWN: ASPECTOS NUTRICIONAIS

**Adriana Haack
Damares Dias Vieira
Alessandra Cedro da Silva Santos**



Adriana Haack
Damares Dias Vieira
Alessandra Cedro da Silva Santos

Lactentes e Síndrome de Down: Aspectos Nutricionais

**1ª edição
2020**

Editora JRG



Haack, A; Vieira, DD; Santos, ACS.

Lactentes e Síndrome de Down: Aspectos Nutricionais. Autoras Haack, Adriana; Vieira, Damares Dias; Santos, Alessandra Cedro da Silva. Editor e Supervisor Jonas Rodrigo Gonçalves. Diagramação e Projeto Gráfico Danilo da Costa. Brasília (DF). Editora JRG, 2020.

1ª edição.

ISBN: 978-65-991302-3-6

56 fls.

I. Síndrome de Down. II. Estado Nutricional. III. Lactentes. 1.Título.

CDU: 610

EDITOR RESPONSÁVEL

Prof. MSc. Jonas Rodrigo Gonçalves, Universidade Católica de Brasília, Brasil

CONSELHO EDITORIAL

Prof. Dr. Arthur Henrique de Pontes Regis, Universidade de Brasília, Brasil

Prof. Dr. Alessandro Aveni, Universidade de Brasília, Brasil

Profa. Dra. Eunice Nóbrega Portela, Universidade de Brasília, Brasil

Profa. Dra. Renata Costa Fortes, Escola Superior de Ciências da Saúde, ESCS, Brasil

Prof. Dr. Renato Bulcão de Moraes, Universidade Paulista UNIP, Brasil

Profa. MSc. Maria Aparecida de Assunção, Faculdade Processus-DF, Brasil

Prof. MSc. Jonas Rodrigo Gonçalves, Universidade Católica de Brasília, Brasil

PARECERISTAS

Profa. Dra. Renata Costa Fortes, Escola Superior de Ciências da Saúde, ESCS, Brasil

Profa. Dra. Ana Lúcia Ribeiro Salomon, Escola Superior de Ciências da Saúde, ESCS, Brasil

DIAGRAMAÇÃO

Prof. Esp. Danilo da Costa, Universidade Católica de Brasília, Brasil

CORPO DE APOIO TÉCNICO

Profa. Esp. Rosilene da Silva Moura, Universidade de Brasília, Brasil

Prof. Esp. Danilo da Costa, Universidade Católica de Brasília, Brasil

Profa. Roseli Aparecida Gonçalves, Universidade de Brasília, Brasil

Revisora linguística: Ana Cristina Cedro da Silva Carvalho

AUTORAS

Adriana Haack

Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Mestre em Nutrição Humana pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Especialista em Saúde Coletiva. Especialista em Nutrição Clínica Enteral e Parenteral, com Metodologia Teórica e Prática pelo GANEP. Especialista em Nutrição Clínica pela ASBRAN. Especialista em Nutrição na Terceira Idade. Especialista em Gestão de Redes de Atenção à Saúde pela Fiocruz. Pós Graduanda em Segurança e Saúde do Paciente pela FIOCRUZ. Possui capacitação em Envelhecimento e Saúde da Pessoa Idosa pela FIOCRUZ. Atuação como Membro da equipe de atendimento a crianças portadoras de Alergia Alimentar do HMIB. Atuação como Membro do Conselho de Segurança Alimentar- CONSEA. Atuação como Membro do Comitê Central de Promoção de Saúde do DF. Atuação como Membro da comissão de Padronização de Nutrição (SES – DF). Atuação como Membro da Equipe Multidisciplinar de Terapia Nutricional Enteral do HMIB. Membro do Comitê Técnico de Avaliação dos Projetos de Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Saúde. Consultora ad hoc do Periódico Comunicação em Ciências da Saúde (SES – DF). Bacharel em Nutrição pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Licenciatura Plena em Nutrição e Biologia pela Universidade Católica de Brasília (UCB-DF).

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/2009643892310885>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1987-1335>

E-mail: adrianahaack@hotmail.com

Damare Dias Vieira

Especialista em Saúde da Criança pelo Programa de Residência Multiprofissional da Secretaria de Saúde do Distrito Federal. Bacharel em Nutrição pela Universidade do Vale do Paraíba. Atuou em hospitais pediátricos, Unidade de Neonatologia (UNEO) no contexto do Método Canguru, Banco de Leite Humano, Atenção Básica e Atenção Especializada em Diabetes durante o Programa de Residência. Atuou na Secretaria Municipal de Educação, na gestão da merenda escolar do município de Jacareí. Atua como nutricionista da Secretaria Municipal de Saúde, em Jacareí-SP.

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/3415778729748518>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6480-7493>

E-mail: vieiradiasdamares@gmail.com

Alessandra Cedro da Silva Santos

Mestre em Nutrição Humana pela Universidade de Brasília (UnB - DF). Servidora Pública do Instituto de Saúde Mental, Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (SES – DF). Bacharel em Nutrição pela Universidade Católica de Brasília (UCB - DF). Atuação como docente no curso de Graduação em Nutrição na faculdade LS Educacional. Atuação como membro do Núcleo Docente Estruturante do curso de Graduação em Nutrição da faculdade LS Educacional. Experiência na área de Nutrição Enteral e supervisão de produção de refeições (SES – DF).

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/5520903820976712>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2483-1226>

E-mail: alejandracedar@gmail.com

COORDENADORAS

Adriana Haack

Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Mestre em Nutrição Humana pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Especialista em Saúde Coletiva. Especialista em Nutrição Clínica Enteral e Parenteral, com Metodologia Teórica e Prática pelo GANEP. Especialista em Nutrição Clínica pela ASBRAN. Especialista em Nutrição na Terceira Idade. Especialista em Gestão de Redes de Atenção à Saúde pela Fiocruz. Pós Graduada em Segurança e Saúde do Paciente pela FIOCRUZ. Possui capacitação em Envelhecimento e Saúde da Pessoa Idosa pela FIOCRUZ. Atuação como Membro da equipe de atendimento a crianças portadoras de Alergia Alimentar do HMIB. Atuação como Membro do Conselho de Segurança Alimentar- CONSEA. Atuação como Membro do Comitê Central de Promoção de Saúde do DF. Atuação como Membro da comissão de Padronização de Nutrição (SES – DF). Atuação como Membro da Equipe Multidisciplinar de Terapia Nutricional Enteral do HMIB. Membro do Comitê Técnico de Avaliação dos Projetos de Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Saúde. Consultora ad hoc do Periódico Comunicação em Ciências da Saúde (SES – DF). Bacharel em Nutrição pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Licenciatura Plena em Nutrição e Biologia pela Universidade Católica de Brasília (UCB-DF).

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/2009643892310885>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1987-1335>

E-mail: adrianahaack@hotmail.com

Damare Dias Vieira

Especialista em Saúde da Criança pelo Programa de Residência Multiprofissional da Secretaria de Saúde do Distrito Federal. Bacharel em Nutrição pela Universidade do Vale do Paraíba. Atuou em hospitais pediátricos, Unidade de Neonatologia (UNEO) no contexto do Método Canguru, Banco de Leite Humano, Atenção Básica e Atenção Especializada em Diabetes durante o Programa de Residência. Atuou na Secretaria Municipal de Educação, na gestão da merenda escolar do município de Jacareí. Atua como nutricionista da Secretaria Municipal de Saúde, em Jacareí-SP.

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/3415778729748518>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6480-7493>

E-mail: vieiradiasdamares@gmail.com

Alessandra Cedro da Silva Santos

Mestre em Nutrição Humana pela Universidade de Brasília (UnB - DF). Servidora Pública do Instituto de Saúde Mental, Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (SES – DF). Bacharel em Nutrição pela Universidade Católica de Brasília (UCB - DF). Atuação como docente no curso de Graduação em Nutrição na faculdade LS Educacional. Atuação como membro do Núcleo Docente Estruturante do curso de Graduação em Nutrição da faculdade LS Educacional. Experiência na área de Nutrição Enteral e supervisão de produção de refeições (SES – DF).

Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/5520903820976712>

Endereço para acessar ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2483-1226>

E-mail: alejandracedar@gmail.com

APRESENTAÇÃO

A Síndrome de Down, descrita por John Langdon Down, em 1865, é a alteração genética mais comum na faixa etária pediátrica. O transtorno é associado a um cromossomo 21 adicional ou a trissomia parcial deste. A inexperiência da família com relação à problemática de como compreendê-lo no dia a dia e de aceitar participar do planejamento de uma intervenção sistemática junto à equipe multiprofissional, e a ausência de informação pode acarretar em preconceitos e temores. Portadores dessa síndrome, requerem um atendimento específico para que se tenha êxito no seu desenvolvimento psicomotor. Este diagnóstico pode ser realizado no pré-natal ou no berçário.

Os portadores de síndrome de Down poderão apresentar cardiopatias, doenças do trato gastrointestinal e disfunções imunológicas. Além disso, a obesidade tem sido frequente neste público alvo, daí a importância de se priorizar uma alimentação adequada como uma base para qualidade de vida desses pacientes. Diante disso, para a avaliação dos pacientes com Síndrome de Down, quanto ao crescimento e desenvolvimento, recomenda-se o uso das curvas próprias para esta população.

É de crucial importância que estes tenham um acompanhamento adequado com um profissional nutricionista qualificado para tratar das particularidades do metabolismo e fatores nutricionais inadequados. É necessário que os pais e cuidadores de portadores da Síndrome de Down sejam a porta de abertura para uma vida mais saudável destes e sejam instruídos de forma correta, uma vez que a influência de bons hábitos dos pais é sempre a melhor saída.

A equipe de saúde, juntamente com os pais precisam acompanhar desde os primeiros dias de vida a evolução dessa criança para que os riscos associados aos fatores genéticos sejam minimizados. Faz-se necessário também, uma atenção com os cuidados de integração desta população para que sejam pessoas bem cuidadas, bem nutridas, felizes, produtivas e com qualidade de vida.

Entendendo a relevância desse tema e buscando compreender mais sobre a relação entre os diagnósticos associados e as possíveis intercorrências no estado nutricional e alimentação dos lactentes com a Síndrome de Down, realizamos uma pesquisa em um centro de atendimento especializado do Distrito Federal.

Desejamos a todos uma excelente leitura!

As autoras

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO

Adriana Haack

Damarens Dias Vieira

Alessandra Cedro da Silva Santos 13

2. SÍNDROME DE DOWN, CONCEITOS E EPIDEMIOLOGIA

Adriana Haack

Damarens Dias Vieira

Alessandra Cedro da Silva Santos 15

2.1. Fenótipo, características e alterações clínicas da Síndrome de Down que interferem no estado nutricional do lactente..... 16

2.1.2. Cardiopatias Congênitas na Síndrome de Down 18

2.2. Avaliação do estado nutricional em lactentes com Síndrome de Down e curvas de desenvolvimento específicas para essa população 21

3. CENTRO DE REFERÊNCIA INTERDISCIPLINAR EM SÍNDROME DE DOWN (CRISDOWN)

Adriana Haack

Damarens Dias Vieira

Alessandra Cedro da Silva Santos 24

3.1. Histórico e padrão de consumo alimentar dos lactentes com Síndrome de Down 27

3.2. Avaliação de indicadores antropométricos (Peso e Comprimento para a idade) dos lactentes com Síndrome de Down..... 32

3.3. Diagnósticos associados (Cardiopatias congênitas e outros) e relação com o estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down..... 34

3.4. Cardiopatias congênitas e relação com estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down..... 36

3.5. Tipos de cardiopatias congênitas e relação com o estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down..... 38

3.6. Interferência das correções cirúrgicas cardíacas no estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down..... 41

3.7. Outros diagnósticos associados e suas interferências no estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down..... 43

CONSIDERAÇÕES FINAIS 48

REFERÊNCIAS 49

ÍNDICE REMISSIVO 56

RESUMO

Algumas características do fenótipo e o conjunto de complicações e alterações associadas à Síndrome de Down (SD) interferem na alimentação e, conseqüentemente, no estado nutricional de lactentes com essa condição. O presente trabalho é uma pesquisa documental, retrospectiva, feita por meio de dados coletados em um centro de referência público, especializado em atendimento aos pacientes síndrômicos. O estudo buscou verificar se doenças associadas interferiram no estado nutricional de um grupo de 22 pacientes com Síndrome de Down. A amostra foi composta por lactentes majoritariamente no segundo semestre de vida (40,9%), e do sexo masculino (72,7%). Na pesquisa, todos os participantes se alimentavam por via oral, e 50% dos prontuários relataram, à época, o consumo de leite materno complementado. Observou-se introdução alimentar precoce e grande ingestão de alimentos ultraprocessados. O aleitamento materno exclusivo, quando referido na anamnese, apresentou duração máxima de cinco meses. A maioria dos pacientes apresentou diagnósticos associados à SD, principalmente cardiopatias congênitas e do tipo Defeito do Septo Atrioventricular. Outras doenças mencionadas foram Laringomalácia, Hipotireoidismo Congênito, Síndrome de West, Megacólon Congênito, Lema Biliar e uma doença interrogada do aparelho respiratório. A análise antropométrica foi realizada com o uso de curvas específicas para SD; quase metade dos lactentes (45,4%) obtiveram o índice de peso para a idade classificado como déficit ponderal, e comprimento adequado para a idade (85% da amostra). Embora os resultados não tenham significância estatística, o trabalho demonstrou que há necessidade de uma intervenção nutricional precoce em pacientes com SD a fim de identificar transtornos, alterações e falhas alimentares, nutricionais e clínicas, favorecendo assim, abordagem multidisciplinar e ações que permitam tratamento e melhor qualidade de vida. Também evidencia a importância da sistematização, formalização, e criação de protocolos para o atendimento de nutrição a pacientes com SD, visando a capacitação de profissionais, e, melhor registro e compilação das informações que tenham interferência direta no estado nutricional e clínico dos lactentes com a síndrome.

Palavras-chave: Síndrome de Down; Estado Nutricional; Lactente.

ABSTRACT

Some characteristics of the phenotype and the set of complications and changes associated with Down Syndrome (DS) interfere in the feeding capacity and, consequently, in the nutritional status of infants with this condition. The present work is a retrospective documentary research based on data collected in a public reference center specialized in the care of patients with syndromic diseases. The study sought to verify whether associated diseases interfered in the nutritional status of a group of 22 patients with Down Syndrome. The sample consisted of infants mostly in the second half of life (40,9%), and males (72,7%). In the research, all participants were fed orally, and 50% of the records reported, at the time, the consumption of breast milk complemented. There were an early food introduction and a large intake of ultraprocessed foods. The exclusive breastfeeding, when it referred to the anamnesis, had a maximum duration of five months. The majority of patients presented the diagnosis associated with Down Syndrome, mainly congenital heart defects, and the Atrioventricular Septal Defect type. Other diseases mentioned were Laryngomalacia, Congenital Hypothyroidism, West Syndrome, Congenital Megacolon, Biliary Mud and a questioned disease of the respiratory tract. The anthropometric analysis was performed using specific curves for DS; almost half of the infants (45,4%), obtained the weight for age classified as weight deficit and adequate length for age (85% of the sample). Although the results are not statistically significant, the study demonstrated that there is a need for an early nutritional intervention in patients with DS in order to identify disorders, dietary, nutritional and clinical changes and failures, thus favoring a multidisciplinary approach and actions that allow treatment and a better quality of life. It also highlights the importance of the systematization, formalization and creation of protocols for the nutrition care for patients with DS, aimed at training professionals, and better recording and compilation of information that directly interferes with the nutritional and clinical status of infants with syndrome.

Keywords: Down Syndrome; Nutritional status; Infant.

RESUMEN

Algunas características del fenotipo y el conjunto de complicaciones y cambios asociados con el Síndrome de Down (SD) interfieren en la alimentación y, en consecuencia, en el estado nutricional de los bebés con esta afección. El presente trabajo es una investigación documental, retrospectiva, realizada utilizando datos recopilados en un centro público de referencia, especializado en la atención a pacientes sindrómicos. El estudio buscó verificar si las enfermedades asociadas interferían en el estado nutricional de un grupo de 22 pacientes con síndrome de Down. La muestra consistió en niños lactantes principalmente en el segundo semestre de vida (40,9%) y del sexo masculino (72,7%). En la encuesta, todos los participantes fueron alimentados por vía oral, y 50% de los registros médicos informaron, en ese momento, el consumo de leche materna complementada. Hubo una introducción temprana de alimentos y una gran ingesta de alimentos ultraprocesados. La lactancia materna exclusiva, cuando mencionado en la anamnesis, tuvo una duración máxima de cinco meses. La mayoría de los pacientes tenían diagnósticos asociados a SD, principalmente cardiopatías congénitas y defectos septales auriculoventriculares. Otras enfermedades mencionadas fueron Laringomalacia, Hipotiroidismo Congénito, Síndrome de West, Megacolon Congénito, Iodo Biliar y una enfermedad cuestionada del sistema respiratorio. El análisis antropométrico se realizó utilizando curvas específicas para SD; Casi la mitad de los niños lactantes (45,4%) obtuvieron el índice de peso para la edad clasificado como déficit de peso y una talla adecuada para la edad (85% de la muestra). Aunque los resultados no sean estadísticamente significativos, el estudio demostró que existe la necesidad de una intervención nutricional temprana en pacientes con SD para identificar trastornos, cambios y fallas dietéticas, nutricionales y clínicas, favoreciendo así un enfoque multidisciplinario y acciones que permitan un tratamiento y una mejor calidad de vida. También evidencia la importancia de la sistematización, la formalización y la creación de protocolos para el cuidado nutricional con pacientes con SD, con el objetivo de capacitar a profesionales y mejorar el registro y la recopilación de informaciones que interfieran directamente en el estado nutricional y clínico de los niños lactantes con síndrome.

Palabras llave: Síndrome de Down; Estado nutricional; Niño lactante.

1. INTRODUÇÃO

**Adriana Haack
Damares Dias Vieira
Alessandra Cedro da Silva Santos**

A Síndrome de Down (SD) ou Trissomia do 21 é a alteração genética mais comum na faixa etária pediátrica. Descrita primeiramente em 1866 pelo médico inglês John Langdon Down, afeta um a cada 800 recém-nascidos em todo o mundo, e no Brasil cerca de oito mil por ano nascem com SD (CHAVES, CAMPOS e NAVARRO, 2008; PRADO *et al.*, 2009; BRASIL, 2013).

Algumas características do fenótipo e um conjunto de complicações, comprometimentos e alterações associadas à SD exigem especial atenção, pois interferem no processo de alimentação e, conseqüentemente no estado nutricional, como: protusão lingual, palato ogival, hipotonia, cardiopatia congênitas, alterações do sistema digestório, endocrinológico, hematológico, ortodôntico, disfagia, distúrbios de deglutição, déficit de desenvolvimento psicomotor, intelectual e pôndero-estatural. Estudos realizados no Brasil revelam ainda, alta prevalência de Doença Celíaca (DC) (5,6%) em pacientes com Síndrome de Down. A identificação tardia ou o diagnóstico falho de DC em pacientes com SD podem levar à insuficiência de crescimento, anemia, osteoporose e linfoma (NISHIHARA *et al.*, 2005; CHAVES, CAMPOS e NAVARRO, 2008; PRADO *et al.*, 2009; PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; BRASIL, 2013; PAVLOVIC, BERENJI e BUKUROV, 2016; YANG *et al.*, 2018).

Os indivíduos com SD podem ainda apresentar dificuldades na deglutição, pirose e regurgitações, que contribuem para a rejeição dos alimentos. Nos lactentes é importante o cuidado com doenças respiratórias de repetição, constipação e refluxo gastroesofágico. Refere-se ainda, atresia duodenal entre 2% a 5% dos bebês com Síndrome de Down, 20% a 30% de todas as crianças com atresia duodenal apresentam Trissomia do 21 (PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; BRASIL, 2013).

Aproximadamente, entre 40% e 50% das crianças com SD também apresentam cardiopatias congênitas (CC) e desnutrição, sendo assim, considerados um grupo de alto risco nutricional. Geralmente manifestam hipóxia, hipermetabolismo, dificuldades alimentares, problemas de sucção, diminuição de apetite, que originam desequilíbrios nutricionais. Outros fatores que afetam o estado nutricional na CC é a necessidade de restrição hídrica, que limita o aporte calórico; e a exposição frequente às cirurgias corretivas com suas complicações (ventilação, internação por período prolongado, uso

de sonda para alimentação, entre outros) (ELMAGRPY *et al.*, 2011; MONTEIRO *et al.*, 2012; SILVEIRA e MORAIS, 2013; FOSCARINI *et al.*, 2014; MOURATO, VILLACHAN, MATTOS, 2012; FRAGA e STRACIERI, 2011; QUARESMA *et al.*, 2015; BERMUDEZ *et al.*, 2015).

Sabe-se que de 39% a 56% das crianças com problemas crônicos de desenvolvimento, dentre eles a SD, apresentam ou irão desenvolver um distúrbio da deglutição, geralmente não têm coordenação motora-oral, possuem dificuldades na sucção, e na coordenação da sucção, deglutição e respiração, o que pode acarretar novos problemas de saúde que pioram ainda mais as condições globais desses indivíduos (PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; MONTEIRO *et al.*, 2012; FRAGA e STRACIERI, 2011).

A hipotonia, outra característica das crianças portadoras de SD, costuma ser um dos fatores que dificultam o aleitamento materno (MOURA *et al.*, 2009; BRASIL, 2015).

Diante dessas inúmeras patologias e intercorrências associadas, é importante atentar para a necessidade de intervenção nutricional precoce, e da existência de protocolos de atendimentos dos pacientes com Síndrome de Down. Sabe-se que as pessoas com SD quando atendidas e estimuladas adequadamente, têm potencial para uma vida saudável e plena inclusão social (BRASIL, 2013).

Por meio desse estudo documental, retrospectivo de dados, procurou-se avaliar o estado nutricional e o consumo alimentar de lactentes com Síndrome de Down, verificando as principais doenças associadas à Trissomia e se estas interferem e/ou influenciam o estado nutricional.

2. SÍNDROME DE DOWN, CONCEITOS E EPIDEMIOLOGIA

Adriana Haack
Dameres Dias Vieira
Alessandra Cedro da Silva Santos

A Síndrome de Down (SD) ou Trissomia do par 21 é uma condição humana geneticamente determinada. É uma alteração cromossômica que acontece com maior frequência na população e a primeira anormalidade genética relatada pelo homem. O transtorno é associado a um cromossomo 21 adicional ou com trissomia parcial deste. (GALDINA, 2012; WEFFORT e LAMOUNIER, 2017)

A SD é a primeira síndrome definida clinicamente como de origem cromossômica. O pediatra inglês John Langdon Down em 1866 descreveu de acordo com o fenótipo, e chamou de “idiopatia mongólica”, referindo-se àqueles que apresentavam fissura palpebral oblíqua, nariz plano, baixa estatura e déficit intelectual. Por ser a primeira exposição completa num grupo de pacientes, ao conjunto destes sinais e sintomas nomeou-se síndrome de Down, em reconhecimento a Langdon Down. Também se incorporou como uso corrente o termo “mongolismo”, que devido a conotação pejorativa deve ser evitado. Em 1959, a presença do cromossomo 21 extra nas pessoas com SD foi constatada (CHAVES, CAMPOS e NAVARRO, 2008; PRADO *et al.*, 2009; BRASIL, 2013).

A Síndrome de Down (SD) afeta em média, de um a cada 700-800 recém-nascidos vivos em todo o mundo. No Brasil, cerca de oito mil nascidos com SD são registrados por ano, sendo a alteração genética mais diagnosticada na clínica pediátrica. De acordo com o censo de 2000 do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) a estimativa da população brasileira com SD estava em torno de 300 mil. Em torno de 85% dos bebês com SD sobrevivem até um ano de idade, e aproximadamente 50% dos indivíduos afetados vivem mais de cinquenta anos. Considera-se que mais de 60% da população com SD viverá mais que 50 anos, 44% chegarão aos 60 anos e 14% aos 68 anos (PRADO *et al.*, 2009; BRASIL, 2010; BRAVO-VALENZUELA *et al.*, PASSARELLI e COATES, 2011; GALDINA, 2012; FARIA *et al.*, 2014).

A SD na Classificação Internacional de Doenças – CID.10 recebe o código Q – 90, e está classificada no capítulo das malformações, deformidades e anomalias cromossômicas. Na categoria a SD é ordenada em grupos distintos, segundo a etiologia da trissomia:

- a) Q 90.0 - Síndrome de Down, Trissomia do 21 (ou Trissomia simples) por não disjunção meiótica, quando o núcleo das células apresenta 47 cromossomos que incluem a presença de terceira cópia do cromossomo 21, corresponde a 95% a 96% dos casos;
- b) Q 90.1 - Síndrome de Down, Trissomia do 21, Mosaicismo por não disjunção mitótica tem ocorrência de 2% a 4%, e pode não apresentar algumas características marcantes da SD. A não disjunção mitótica é caracterizada por no mínimo duas populações celulares diferentes, ou seja, há um percentual de células normais, com 46 cromossomos, e outro percentual com 47 cromossomos no mesmo indivíduo;
- c) Q 90.2 – Há translocação e existem 46 cromossomos, porém, um material cromossômico extra fica aderido a outro cromossomo (geralmente o 14,15 ou 22), acontece em 1% a 3% dos casos.
- d) Há ainda, a Síndrome de Down sem etiologia específica (Q 90.9) (BRASIL, 2013; WEFFORT e LAMOUNIER, 2017; MUSTACCHI, 2000; SANTOS, SOUSA e ELIAS, 2011).

2.1 Fenótipo, características e alterações clínicas da Síndrome de Down que interferem no estado nutricional do lactente

Entende-se por fenótipo aspectos observáveis no organismo, resultantes da interação entre a expressão gênica e fatores ambientais. Na Síndrome de Down, o fenótipo tem mais de oitenta características: são achados fenotípicos clássicos as alterações físicas e mentais, baixa imunidade, obesidade, comprometimento do comprimento, retardo mental, atraso no desenvolvimento psicomotor e problemas neurológicos, auditivos e visuais (LOPES *et al.*, 2008; BRAVO- VALENZUELA *et al.*, 2011; PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; BRAVO, ALDANA e ARBELAEZ, 2012; BRASIL, 2013; FRAGA e STRACIERI, 2011).

Características típicas de face e membros na SD incluem: pregas palpebrais oblíquas para cima, epicanto (prega cutânea no canto interno do olho), união das sobrancelhas, nariz pequeno, base nasal plana, face aplanada, braquicefalia com occipito relativamente plano, protusão lingual, palato ogival (alto), tendência a manter a boca aberta e protraída, baixa implantação de orelhas, pavilhão auricular pequeno, cabelo fino, pé plano, prega simiesca (prega palmar única transversa), hipotonia

muscular (sobretudo oral), baixa estatura, frouxidão ligamentar, hiperflexibilidade das articulações, pescoço curto, excesso de tecido adiposo no dorso do pescoço, retrognatia, diástase (afastamento) dos músculos dos retos, abdominais, e hérnia umbilical (LOPES *et al.*, 2008; BRAVO- VALENZUELA *et al.*, 2011 PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; BRAVO, ALDANA e ARBELAEZ, 2012; BRASIL, 2013; FRAGA e STRACIERI, 2011).

O estrabismo também é comum, assim como os dentes pequenos e, frequentemente, de alinhamento anormal. O encurtamento nas extremidades é típico naqueles com SD: as mãos são curtas e largas e os dedos são mais curtos. Os pés caracterizam-se por serem curtos, largos e grossos (LOPES *et al.*, 2008; BRAVO-VALENZUELA *et al.*, 2011 PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; BRAVO, ALDANA e ARBELAEZ, 2012; BRASIL, 2013; FRAGA e STRACIERI, 2011).

A Síndrome de Down pode ser associada a uma variedade de alterações e comprometimentos clínicos, como problemas cardíacos, no sistema nervoso, na medula, na glândula tireóide, na arcada dentária, nos pulmões, no estômago, no pâncreas, nos rins, na glândula suprarrenal, na vesícula biliar, intestinais, nas articulações entre outros. Também, malformações no trato gastrointestinal (aproximadamente 5% têm anormalidades gastrintestinais), cardiopatias congênitas, perdas auditivas, disfunção da tireóide, anomalias gengivais e periodontais, hipogonadismo, risco aumentado quinze a vinte vezes para aparecimento de mielodisplasia transitória, e dez a trinta vezes maior para o desenvolvimento de leucemia, quando comparadas à população em geral (PRADO *et al.*, 2009; PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; GALDINA, 2012;).

Disfunções imunológicas (predispondo a um maior acometimento de infecções recorrentes), obstrução respiratória alta, Doença Celíaca, disfunção tireoidiana e Diabetes, também são prevalentes na população com Síndrome de Down. Outros problemas de saúde podem ocorrer, como alterações na coluna cervical e problemas neurológicos. As doenças e anormalidades congênitas são as mesmas encontradas na população em geral, porém são mais frequentes e mais severas no indivíduo com SD (PRADO *et al.*, 2009; PAVOSQUI e PATERNEZ, 2011; GALDINA, 2012).

Cerca de metade das crianças com SD (40% a 50%) apresentam cardiopatia congênita que frequentemente é corrigida cirurgicamente, trazendo complicações (ventilação, internação prolongada, uso de sonda para alimentação, entre outros), condições importantes para o risco de disfagia, que podem causar déficits nutricionais,

desidratação, comprometimento sensório-motor e aspiração traqueal, que representa ameaça para o estado de saúde geral do paciente. Em decorrência do fenótipo, crianças com Síndrome de Down geralmente mostram dificuldade no processo de deglutição e de mastigação, problemas na absorção de nutrientes, e a maioria, tem constipação intestinal (PRADO *et al.*, 2009; GALDINA, 2012; FRAGA e STRACIERI, 2011).

Recém-nascidos com SD tendem a ser prematuros, com peso e comprimento inferior quando comparado a crianças que não possuem a síndrome, geralmente são bebês mais sonolentos, com dificuldades de sucção e deglutição, e apresentam reflexo de moro hipoativo. Esses indivíduos normalmente continuam pequenos na vida futura, e têm maior probabilidade de apresentar comprometimento da saúde em virtude de alterações congênitas e predisposições características da síndrome (GALDINA, 2012; SIMÕES, 2007).

Os processos de crescimento e desenvolvimento na SD diferem muito da população geral. Velocidade reduzida de ganho estatural, baixa estatura final e tendência à obesidade, a partir do final da infância, são características dessa população. Associado a esses fatores, é comum a ocorrência de condições e/ou malformações, como já citado, que podem desviar e comprometer ainda mais o padrão de crescimento (BRAVO-VALENZUELA, PASSARELI e COATES, 2011).

2.1.2 Cardiopatias Congênitas na Síndrome de Down

As cardiopatias congênitas consistem em uma anormalidade na estrutura macroscópica do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, com repercussões funcionais, e acontecem nas primeiras semanas de gestação. São manifestações de alteração na estrutura cardiovascular ou da incapacidade de essa estrutura atingir desenvolvimento completo durante o período fetal, produzindo graus variáveis de disfunção circulatória, causadas por fatores que detêm ou alteram o desenvolvimento embrionário normal. A cardiopatia congênita tem etiologia multifatorial e pode decorrer da interação entre predisposição genética e fatores ambientais intra-uterinos ou entre fatores pós-natais e anormalidades hemodinâmicas (QUARESMA, *et al.*, 2015).

Estima-se que aproximadamente 20% a 30% das crianças morrem no primeiro mês de vida por insuficiência cardíaca ou crises de hipóxia. E, 3% a 5% das mortes no período neonatal se devem a malformações cardíacas. Essas malformações se manifestam ao nascimento e se apresentam em 1% dos recém-nascidos, sendo que

em cerca de 0,6% dos casos são moderadas ou graves; 50% dos pacientes são assintomáticos e têm as malformações associadas às alterações cromossômicas, como as presentes na Síndrome de Down (QUARESMA, *et al.*, 2015).

De um modo geral, as cardiopatias congênitas podem ser divididas em dois grupos: *Cianóticas*, que são aquelas cujos defeitos estruturais levam à dessaturação do sangue arterial com presença de coloração azulada da pele e das mucosas em virtude de oxigenação insuficiente do sangue; e *Acianóticas*, as que não provocam dessaturação, e correspondem a cerca de 70% das cardiopatias congênitas. As cardiopatias congênitas cianóticas apresentam maior potencial de gravidade, ocasionam redução da concentração de hemoglobina no sangue arterial. A mais comum delas é a tetralogia de Fallot, que corresponde a 10% de todas as cardiopatias. Entre as cardiopatias acianóticas mais frequentes estão a comunicação interatrial (CIA), a comunicação interventricular (CIV), o defeito no septo atrioventricular total (DSAVT) ou parcial (DSAVP), a estenose aórtica (EA), a persistência do canal arterial (PCA) e a coarctação da aorta (CoA) (BORN, 2009).

Dentre os nascidos com cardiopatia congênita, cerca de 5% a 10% apresenta Síndrome de Down (SD), e a prevalência de cardiopatia congênita em crianças com SD é de 40% a 60%, influenciando diretamente tanto o prognóstico quanto a sobrevivência dos pacientes, sendo a maior causa de morbidade e mortalidade nos dois primeiros anos da criança. Os defeitos cardíacos congênitos são a causa isolada mais frequente da redução na expectativa de vida na SD, porém os sintomas ou sinais dessas cardiopatias podem estar ausentes nos primeiros dias, levando ao diagnóstico tardio, o que pode ser determinante para o crescimento insuficiente e para o desenvolvimento de insuficiência cardíaca congestiva, pneumonia, arritmias cardíacas ou hipertensão pulmonar (VILAS BOAS, ALBERNAZ e COSTA, 2009; NEVES, 2013; MOURATO, DONÁ *et al.*, 2015).

Dentre as cardiopatias congênitas associadas à SD destacam-se: Comunicação Interatrial (CIA), Persistência do Canal Arterial (PCA), Comunicação Interventricular (CIV), Comunicação Interatrial do tipo forame oval (CIA/FO), Defeito de Septo Atrioventricular (DSAV), sendo as mais frequentes o defeito do septo atrioventricular (30% a 60%), defeito do septo ventricular (cerca de 30%), e a comunicação interventricular (CIV), associada ou não a outras lesões (cerca de 40%) (PRADO *et al.*, 2009; BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011).

A maior prevalência de CIA ostium secundum (CIAOS), PCA, CIV e DSAV, em portadores de SD é amplamente relatada na literatura, mas os estudos divergem quanto às frequências de cada um, sendo o DSAV mais prevalente em algumas pesquisas, enquanto, em outras, a CIV é a que mais ocorre (PRADO *et al.*, 2009; BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011).

Segundo Bravo-Valenzuela e colaboradores (2011), o defeito de septo atrioventricular é o mais comum (30% a 60%) na Síndrome de Down, seguido do defeito do septo ventricular (cerca de 30%). Outras são a Comunicação Interatrial, Ostium Secundum (CIA-OS cerca de 10%), a persistência do canal arterial (PCA) e a tetralogia de Fallot.

Nas cardiopatias congênitas (CC), o grau de comprometimento pôndero-estatural depende do tipo e da repercussão hemodinâmica das mesmas. Pacientes com malformações cardíacas leves geralmente evoluem normalmente, porém, nos casos moderados e/ou graves há alto risco para alterações nutricionais que afetam o crescimento e desenvolvimento, com conseqüente aumento da morbimortalidade (BRAVO-VALENZUELA *et al.*, 2011; QUARESMA *et al.*, 2015).

Há associação íntima entre cardiopatias congênitas e desnutrição, e as causas são multifatoriais, decorrendo da gravidade e da repercussão da cardiopatia, da relação calórica escassa, e de um gasto energético aumentado. O peso é mais afetado do que o comprimento, sendo que a proporção disso está sujeita ao tipo de lesão cardíaca e aos seus efeitos hemodinâmicos (QUARESMA *et al.*, 2015).

Pacientes com cardiopatias cianóticas e fluxo pulmonar aumentado são provavelmente os mais afetados nutricionalmente, já que existe comprometimento tanto do peso como da altura desde os primeiros meses de vida. Cardiopatias acianóticas com shunt esquerdo-direito (PCA, CIA, Persistência do canal atrioventricular- PCAV, Comunicação interventricular- CIV Comunicação entre o ventrículo esquerdo e o átrio direito) grande afetam sobretudo o peso. A presença de hipertensão pulmonar tem papel essencial no comprometimento do crescimento em lactentes com cardiopatias cianóticas ou acianóticas. Crianças com cardiopatia cianótica acompanhada de hipertensão pulmonar têm o crescimento e o estado nutricional mais atingidos (QUARESMA *et al.*, 2015; GARCÍA e ROSELL, 2008).

Nos últimos anos, observou-se significativa melhora na expectativa e na qualidade de vida de pacientes com síndrome de Down que apresentam cardiopatia, seja a partir das melhorias na cirurgia corretiva, pelo diagnóstico precoce, ou pelo

tratamento com antibióticos e outras condutas. Porém, as cardiopatias congênitas, promovem perda de massa corporal afetando globalmente o organismo, incluindo coração, músculos e as doenças respiratórias comprometem o miocárdio e capacidade ventilatória, e o sistema imunológico com conseqüente aumento do risco de infecção. Assim, essas crianças são consideradas um grupo de alto risco nutricional (VILAS BOAS, ALBERNAZ e COSTA, 2009; PRADO *et al.*, 2009; BRAVO-VALENZUELA *et al.*; 2011; MONTEIRO *et al.*, 2012; MORAIS, 2013).

2.2 Avaliação do estado nutricional em lactentes com Síndrome de Down e curvas de desenvolvimento específicas para essa população.

O crescimento pôndero-estatural é um dos mais importantes indicadores de saúde da criança. Embora seja um processo complexo, multifatorial, ocorre de maneira previsível. O desvio desse padrão de crescimento normal pode ser a primeira manifestação de uma grande variedade de doenças. Assim, a avaliação frequente e acurada do peso/estatura de uma criança e o uso de curvas de crescimento são de extrema importância (BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011).

Valores obtidos de peso e estatura na população infantil com Síndrome de Down devem ser comparados ao padrão populacional de crianças com SD, pois elas têm desenvolvimento diferenciado, e apresentam características metabólicas e manifestações clínicas que as tornam mais vulneráveis ao aparecimento de doenças relacionadas principalmente ao seu estado nutricional. Se crianças com SD forem avaliadas por meios de gráficos da população geral, isso poderá mascarar a detecção de doenças adicionais como o hipotireoidismo, Doença Celíaca e cardiopatias. Da mesma forma, sobrepeso ou obesidade incipiente não serão reconhecidos. O crescimento e a estatura final diferentes das crianças com SD exigem o uso de curvas de peso e estatura/crescimento específicas (PRADO *et al.*, 2009; BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011; SANTOS, SOUSA e ELIAS, 2011).

A aplicação de métodos adequados para a avaliação nutricional da população com Síndrome de Down é de extrema importância para lhes garantir a manutenção da saúde, pois fornecem subsídios para avaliar a presença de riscos para desenvolvimento de doenças, e implementar adequada intervenção nutricional. Desta forma, a avaliação do estado nutricional é importante para o diagnóstico e acompanhamento da situação nutricional desse grupo de indivíduos (LOPES *et al.*, 2008; PRADO *et al.*, 2009).

A antropometria é o método mais empregado para a avaliação do estado nutricional. Consiste na avaliação das dimensões físicas e da composição global do corpo humano, como tamanho e proporções e contribui para o diagnóstico nutricional em nível populacional, pela facilidade de execução e inocuidade. O peso, a estatura, suas combinações e dobras cutâneas são os indicadores e parâmetros antropométricos mais utilizados em estudos epidemiológicos (LOPES *et al.*, 2008; PRADO *et al.*, 2009).

Várias curvas de crescimento específicas para SD foram elaboradas em diversos países, permitindo analisar de forma adequada o padrão normal de crescimento dessas crianças, diagnosticar precocemente as comorbidades e prevenir a obesidade e complicações conforme o Quadro 1:

Quadro 1:

Curvas de crescimento e medidas p ndero-estatural espec ficas para S ndrome de Down por autores, pa ses e faixa et ria, desenvolvidas desde a d cada de 70 at  os dias atuais.

Autores e pa�s	Faixa et�ria	Medidas antropom�tricas	Caracter�sticas
Cronk, 1978; EUA	0 – 3 anos	Peso e estatura	Incluiu cardiopatias.
Cronk <i>et al.</i> , 1988; EUA	1 m�s – 18 anos	Peso e estatura	Incluiu cardiopatias e hipotireoidismo.
Piro <i>et al.</i> , 1990; It�lia.	0 – 14 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Excluiu-se �queles com mosaicismos, cardiopatias cong�nitas, doen�a cel�aca, malforma�es gastrintestinais, diabetes melitus, leucemia, talassemia e hipotireoidismo.
Cremers <i>et al.</i> , 1996; Holanda	0 – 20 anos	Peso e estatura	Excluiu-se cardiopatas com quadro cl�nico de Insufici�ncia Card�ica Congestiva (ICC) e outras doen�as (sem detalhamento).
Fernandes <i>et al.</i> , 2001; Portugal	0 – 4 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Excluiu-se <i>outliers</i> (acima de quatro desvios-padr�o) e casos com comorbidades.
Styles <i>et al.</i> , 2002; Reino Unido e Rep�blica da Irlanda	0 – 18 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Exclus�o de dados de prematuros at� a idade de dois anos, cardiopatias corrigidas cirurgicamente ou complexas e portadores de outras doen�as que pudessem comprometer o crescimento.
Mustacchi, 2002; Brasil	0 – 9 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Incluiu-se aqueles com �ndices hematol�gicos normais, glicose entre 80 e 110 mg/dL.
Myrelid <i>et al.</i> , 2002; S�u�cia	0 – 18 anos	Peso, estatura e �ndice de massa corporal (IMC)	Exclus�o de pacientes que utilizavam horm�nio de crescimento. Cardiopatias e hipotireoidismo foram includos.
Kimura <i>et al.</i> , 2003; Jap�o	0 – at� estatura final	Estatura.	Excludos aqueles com mosaicismo, outras s�ndromes e comorbidades (cardiopatia, gastrointestinais, hipotireoidismo, leucemia e epilepsia).
Zemel <i>et al.</i> , 2015; EUA	0 – 20 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Inclus�o de comorbidades comuns (defeitos card�acos e doen�as da tireo�de). Excluíram-se pacientes com c�ncer.
Bertapelli, 2016; Brasil	0 – 20 anos	Peso, estatura e per�metro cef�lico	Excludos prematuros com menos de 32 semanas.

Fonte: CRONK, 1978; CRONK *et al.*, 1988 apud BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES 2011; PIRO *et al.*, 1990; CREMERS *et al.*, 1996; FERNANDES *et al.*, 2001; STYLES *et al.*, 2002; MUSTACCHI, 2002; MYRELID *et al.*, 2002; KIMURA *et al.*, 2003; ZEMEL *et al.*, 2015; BERTAPELLI, 2016.

3. CENTRO DE REFERÊNCIA INTERDISCIPLINAR EM SÍNDROME DE DOWN (CRISDOWN)

**Adriana Haack
Damares Dias Vieira
Alessandra Cedro da Silva Santos**

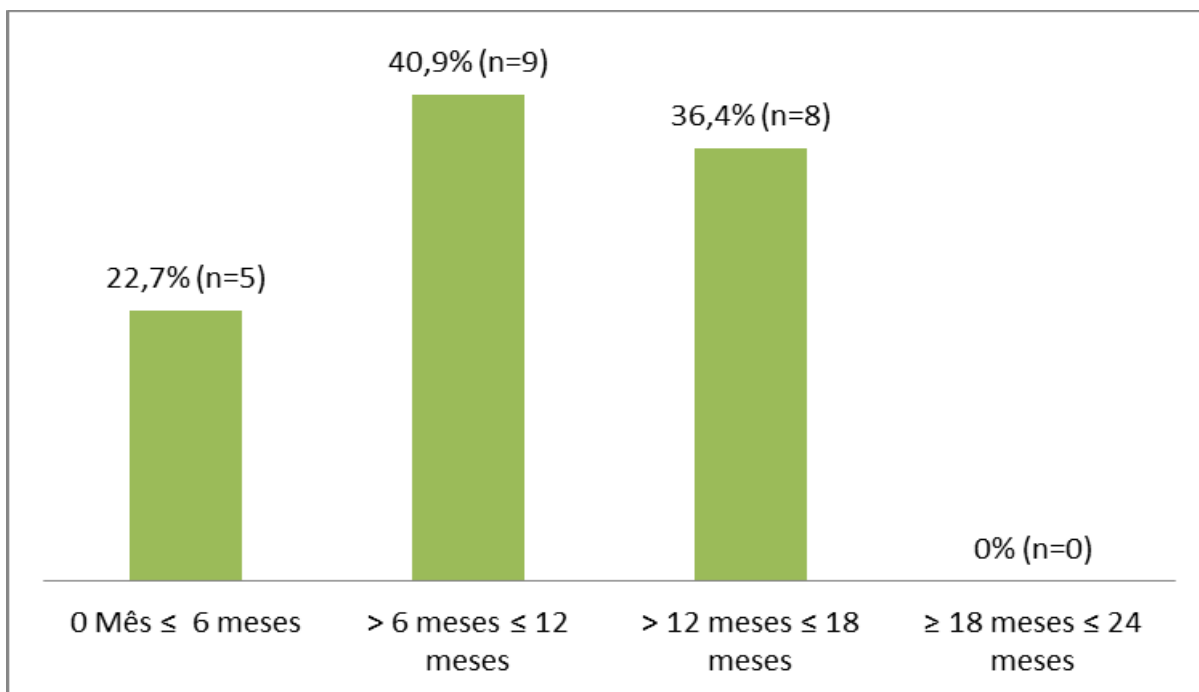
Ao observar que algumas características do fenótipo e o conjunto de complicações e alterações associadas à Síndrome de Down (SD) interferem na alimentação e, conseqüentemente, no estado nutricional de lactentes com essa condição, em 2018, foi realizada uma pesquisa documental, retrospectiva por meio de dados coletados em um centro de referência público, especializado em atendimento aos pacientes sindrômicos.

Oteve-se acesso a 132 prontuários entre abril e julho de 2018, de pacientes de ambos os sexos, de zero a 24 meses completos, atendidos por nutricionista no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down, localizado no Hospital Regional da Asa Norte em Brasília, Distrito Federal, no período de janeiro de 2016 a dezembro de 2017. Após a exclusão de prontuários incompletos, em branco, duplos, ou datados fora do período estabelecido resultou-se em um número de 22 prontuários com as variáveis mínimas necessárias.

Não haviam dados sobre idade gestacional, peso ao nascer e perímetro cefálico nos registros do sistema eletrônico, portanto, embora a pesquisadora tenha estabelecido como variáveis importantes, as informações não foram coletadas.

Dos pacientes atendidos 72,7% (n=16) eram do sexo masculino e 40,9% (n=9) encontrava-se na faixa etária compreendida entre seis e doze meses (Gráfico 1).

Gráfico 1:
Distribuição por faixa etária dos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF (n=22).



Fonte: Elaborado pelos autores.

Dos 22 pacientes selecionados 54% (n=12) tiveram um atendimento nutricional em dezoito meses, 27,3% (n=6) duas consultas, e 18,2% (n=4) tiveram de três a quatro consultas em três semestres. A maioria dos lactentes 36% (n=8) foi atendida por nutricionista a partir de um ano de idade, 27% (n=6) tinham de dez a doze meses, 13% (n=3) estavam no primeiro trimestre de vida, 9% (n=2) no segundo trimestre, e 13% (n=3) no terceiro trimestre (7 a 9 meses de idade).

Do total da amostra, 45% (n=10) também eram atendidos por fisioterapeutas, 18,2% (n=4) por fonoaudiólogos e 27,3% (n=6) por terapeutas ocupacionais.

Embora o acometimento pela Síndrome de Down não dependa de etnia, gênero ou classe social (BRASIL, 2013), a prevalência de lactentes com SD do sexo masculino encontrada mostra-se compatível com a literatura. Prado e colaboradores (2009) fizeram acompanhamento nutricional de pacientes com Síndrome de Down atendidos em um consultório pediátrico em São Paulo com amostra composta por 155 (44,3%) crianças do gênero feminino e 195 (55,7%) do masculino. Em ambos os gêneros a faixa etária predominante foi de três dias a um ano (n = 223; 63,7%), sendo 122 (62,6%) meninos e 101 (65,2%) meninas.

Em 2007 no Uruguai, Moraes e colaboradores estudaram a mortalidade e doenças associadas durante o primeiro ano de vida de crianças com Síndrome de Down em uma amostra de 45 crianças, 53,3% (n=24), do sexo masculino. Bertelli e colaboradores, em 2009, traçaram um perfil clínico de crianças com SD atendidos em um serviço no sudeste do Brasil, das 62 crianças incluídas no estudo, 35 eram do sexo masculino (56,5%). Também em 2009, um estudo de coorte prospectivo de Retamales e colaboradores, caracterizando a morbimortalidade durante o primeiro ano de vida em crianças com SD, tinham na amostra de 33 crianças a maioria formada pelo sexo masculino (60%, n=20).

Doná e colaboradores, em 2015 realizaram um estudo do tipo coorte retrospectiva a fim de verificar as características e prevalência de cardiopatias em crianças com Síndrome de Down submetidas à cirurgia cardíaca. Das 448 crianças que passaram por procedimento cirúrgico, 47 tinham Síndrome de Down, dessas, 31 (66%) eram do gênero masculino e dezesseis (34%) do gênero feminino.

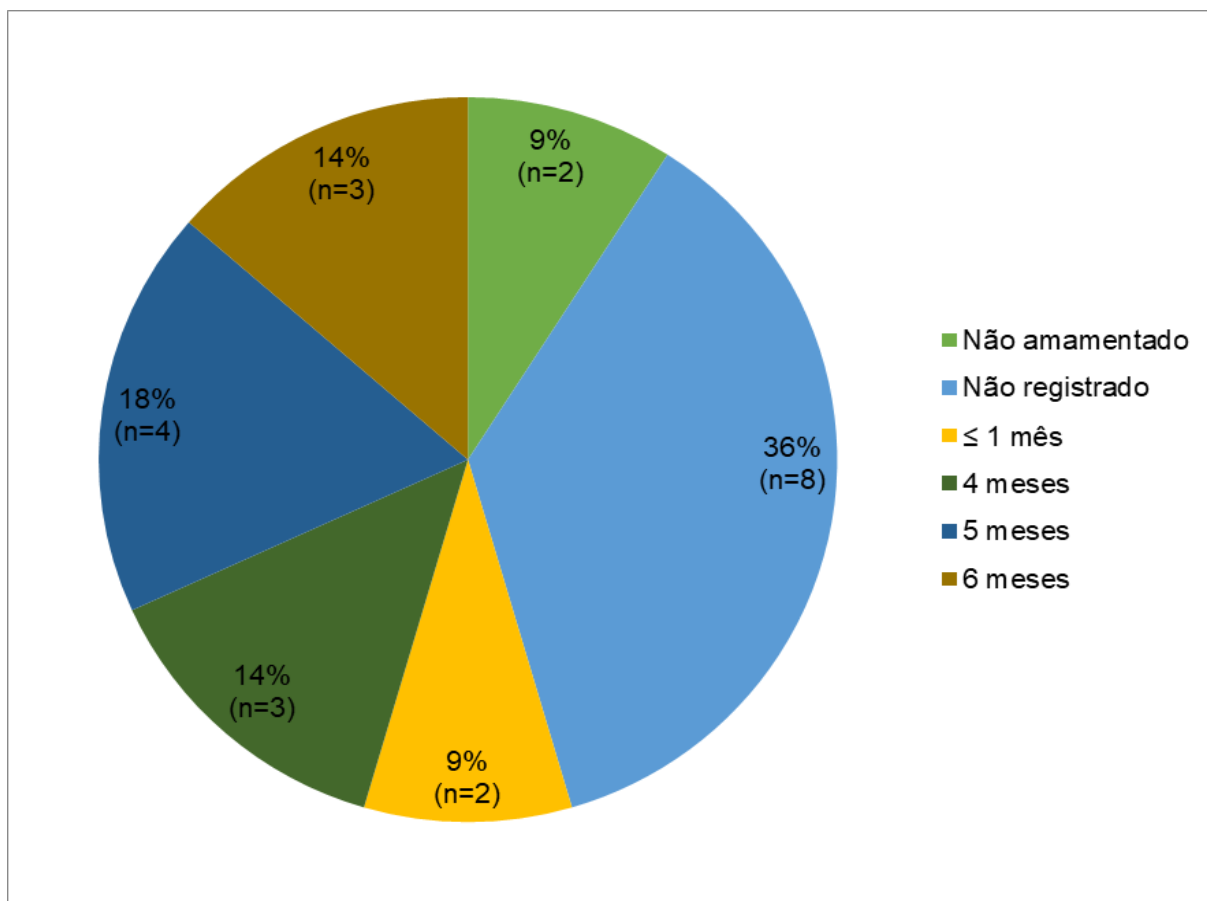
O estudo de Xuefen Su e colaboradores em 2014 desenvolveram curvas específicas para população com SD de Hong Kong. Participaram 425 crianças de 0 a 14 anos (57% do sexo masculino e 43% do sexo feminino). Zemel e colaboradores no estudo *The Down Syndrome Growing Up Study (DSGS)* de 2015, em uma amostra de conveniência de 637 participantes de até vinte anos de idade, 51% eram do sexo masculino.

A maioria masculina nos casos de Síndrome de Down (SD) não tem causa estabelecida, mas a *Sex Ratio* (SR) ou Proporção de Sexos (número de homens em relação ao número de mulheres, em geral expresso por cem mulheres) é significativamente maior e varia consideravelmente de um estudo para outro. Estudos recentes com recursos da citogenética molecular têm demonstrado que o excesso de meninos entre recém-nascidos com SD é atribuído ao mecanismo da não disjunção em que o cromossomo 21 extra segrega preferencialmente com o Y, uma das hipóteses é que a *Proporção de Sexos* aumentada é causada por uma falha durante a espermatogênese. Porém, pouco se sabe sobre os fatores que afetam a SR, e não há explicações óbvias para o fenômeno (JAMES, 1996; KOVALEVA, BUTOMO e KORBLEIN, 2001; BOSCHINI FILHO *et al.*, 2003).

3.1 Histórico e padrão de consumo alimentar dos lactentes com Síndrome de Down.

O tempo de aleitamento materno exclusivo (AME) foi registrado em catorze prontuários (63,6% da amostra), e apenas três crianças (13,6%) receberam exclusivamente leite materno por seis meses, como recomendado pela Organização Mundial de Saúde e o Ministério da Saúde do Brasil. (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2003; BRASIL, 2015) (Gráfico 2):

Gráfico 2:
Distribuição do tempo de Aleitamento Materno Exclusivo (AME) em pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRIS Down) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília- DF (n=22).



Fonte: Elaborado pelos autores.

As recomendações de amamentação e alimentação para crianças com Síndrome de Down não diferem das crianças sem a condição. O Ministério da Saúde por meio da Diretriz de Atenção à pessoa com Síndrome de Down recomenda que na primeira fase da vida os cuidados para uma alimentação saudável devem ser iniciados, mantendo aleitamento materno exclusivo até os seis meses de idade e em alimentação complementar até pelo menos um ano. Hábitos alimentares saudáveis

devem ser encorajados desde a infância e se possível, introduzidos à rotina familiar (TEMPSKI *et al.*, 2011; BRASIL, 2013).

As vantagens do aleitamento materno, tanto no que se refere ao aspecto nutricional e imunológico, quanto no estabelecimento do vínculo afetivo entre mãe e filho, são fartamente comprovadas na literatura, tão rica quanto ao leite no seio materno para crianças em geral, é escassa quando se trata de crianças com Síndrome de Down. Devido às características próprias da criança e especialmente pelo estado emocional da mãe por ocasião do nascimento de um filho com a síndrome, essa prática pode ser prejudicada (AMORIM, MOREIRA e CARRARO, 1999; PISACANE *et al.*, 2003; MAHAN L.K., e ESCOTT-STUMP, 2010; ERGAZ-SHALTIEL *et al.*, 2016).

Sabe-se que a incidência de depressão materna durante os primeiros dois anos após o nascimento de um neonato com Síndrome de Down é de 33%. Durante a infância a ingestão alimentar da criança SD pode se diferenciar daquelas sem a condição, e embora o leite materno seja recomendado muitos deles são alimentados com fórmula. Pisacane e colaboradores em 2003 descobriram que de 560 crianças com SD na Itália, 57% eram alimentadas com fórmula (nunca foram amamentados). Entre as principais razões relatadas pelas mães, estavam as enfermidades e a dificuldade de mamar do bebê. Mas, depressão, baixa autoconfiança materna após o nascimento de uma criança com SD e o medo de que o leite materno não fosse suficiente, foram problemas adicionais revelados neste estudo (AMORIM, MOREIRA e CARRARO, 1999; PISACANE *et al.*, 2003; MAHAN L.K., e ESCOTT-STUMP, 2010; ERGAZ-SHALTIEL *et al.*, 2016).

O aleitamento materno em crianças com Síndrome de Down é considerado particularmente importante, tanto pela proteção imunológica conferida, pela estimulação precoce da musculatura bucal e facial e, especialmente, pelo favorecimento e desenvolvimento do apego e vínculo entre mãe e filho. Entretanto, a amamentação nessas crianças nem sempre ocorre naturalmente, e muitas vezes, ela não acontece. A admissão em hospitais por causa de doença neonatal grave é comum entre recém-nascidos com SD e está associada à separação da díade. Algumas intervenções médicas também podem interferir na amamentação (AMORIM, MOREIRA e CARRARO, 1999; PISACANE *et al.*, 2003; MAHAN L.K., e ESCOTT-STUMP, 2010; WIECZORKIEWICZ e SOUZA, 2009; ESPINOZA e OTAZÚ, 2012; MAGENIS *et al.*, 2018).

Fatores como pior função motora oral, hipotonia muscular generalizada, protusão da língua, dificuldade na coordenação de sucção, deglutição e respiração, bases para a amamentação e para a alimentação precoce, podem atrasar as habilidades alimentares na criança com Síndrome de Down, de fato, problemas de sucção são citados como a principal razão para a interrupção da amamentação. Quando a criança tem falha cardíaca congênita (presente em 40% a 60% dos pacientes com SD), a sucção é fraca e a fadiga interfere no processo da alimentação. Anomalias gastrointestinais são observadas em 8% a 12% dos bebês com a síndrome (AMORIM, MOREIRA e CARRARO, 1999; PISACANE *et al.*, 2003; MAHAN L.K., e ESCOTT-STUMP, 2010; WIECZORKIEWICZ e SOUZA, 2009; ESPINOZA e OTAZÚ, 2012; MAGENIS *et al.*, 2018).

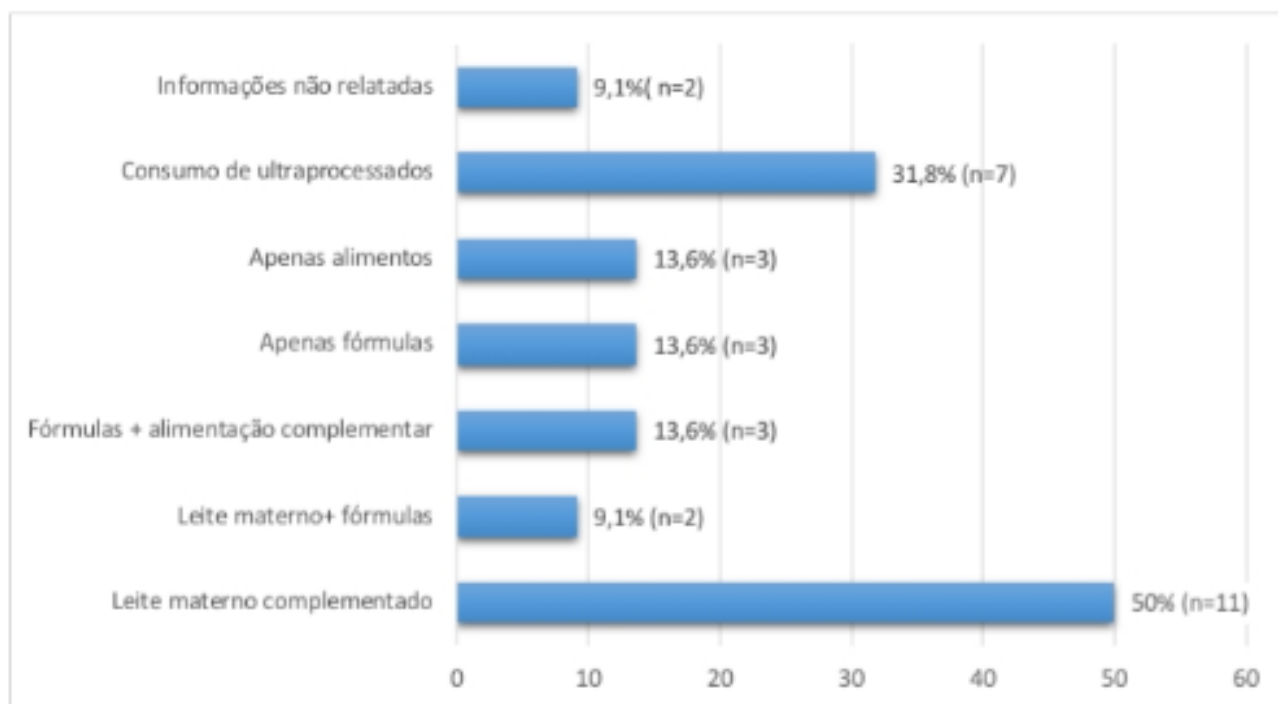
Fraga e Stracieri, em 2011 na cidade de Timóteo, Minas Gerais, entrevistaram dezesseis mães em um estudo sobre a prática de aleitamento materno e de alimentação complementar em crianças e adolescentes com SD. Apenas uma criança, foi amamentada de forma exclusiva até o sexto mês de vida, e doze (75%) apresentaram dificuldades relacionadas à sucção durante o período de amamentação. Obstáculos relacionados à mastigação e deglutição no período de introdução da alimentação complementar foram apresentados por sete crianças (43,75%).

A amamentação exclusiva em neonatos com diagnóstico de SD nascidos nos quatro principais hospitais de Jerusalém entre os anos 2000 e 2010 foi de 55,4%. Os pesquisadores presumiram que, apesar do estresse físico e emocional, a alta taxa de amamentação revelada foi relacionada ao grande número de religiosas entre as mães, visto que o código religioso judaico incentiva a amamentação. O aleitamento materno predominante foi referido na Irlanda (67%) e na Arábia Saudita (66,7%), porém, nesse último à duração da maioria (60,9%), foi por período menor ou igual seis meses de vida (HOPMAN *et al.*, 1998; AL-SARHEED, 2005; ERGAZ-SHALTIEL, 2016).

Nesta análise, o leite materno foi ofertado, à época da primeira consulta com nutricionista, a 50% das crianças (n=11), complementado com fórmulas em 9,1% (n= 2) e/ou alimentos in natura, e minimamente processados. Observou-se a quantidade de lactentes, na faixa etária de 11 a 16 meses, consumindo alimentos ultraprocessados, como biscoitos e sucos artificiais. O consumo de sucos por indivíduos da amostra também se mostrou alto, prática vista em crianças a partir de oito meses de idade. Em dois prontuários a informação sobre a alimentação atual da

criança e/ou o recordatório alimentar não foi registrado. O Gráfico 3 mostra a distribuição do tipo de alimentação recebida pelos pacientes:

Gráfico 3:
Distribuição do tipo de alimentação recebida por pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRIS Down) à época da primeira consulta com nutricionista de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF (n=22).



Fonte: Elaborado pelos autores.

Em dois prontuários havia registro de Alergia à Proteína do Leite de Vaca, e em outro, um caso de alergia à fruta Kiwi. Também foi relatado o caso de uma criança atendida que não recebia proteína de origem animal na alimentação, sem informar o motivo.

A alimentação tem importância indiscutível nos primeiros dois anos de vida da criança, pois as deficiências nutricionais ou condutas inadequadas podem levar a prejuízos imediatos na saúde, elevando a morbimortalidade infantil, retardo de crescimento, atraso escolar e desenvolvimento de doenças crônicas não transmissíveis no futuro. Além disso, os primeiros anos de vida são vitais para o estabelecimento de práticas alimentares apropriadas. Recomenda-se que a partir do 6º mês de vida haja adequação das práticas da alimentação complementar ao leite materno. Atenção especial deve ser dada à introdução da comida sólida para pacientes com SD, de preferência acompanhada por uma equipe multidisciplinar, uma

vez que a introdução tardia de alimentos sólidos pode ser deletéria ao desenvolvimento da função motora oral (AL-SARHEED, 2005; BRASIL, 2013).

Com relação ao consumo de alimentos industrializados, não existem recomendações específicas, para quantidade e frequência na dieta infantil, mas se enfatiza o incentivo ao consumo de uma maior variedade de alimentos “in natura”. Em 2002 o Ministério da Saúde elaborou em conjunto com a Organização Pan-Americana da Saúde (OPAS) recomendações publicadas em um manual técnico de subsídio para profissionais de saúde na promoção de práticas alimentares saudáveis. No documento “Dez passos para uma alimentação saudável: guia alimentar para crianças menores de dois anos”, recomenda-se evitar açúcar, café, enlatados, frituras, refrigerantes, balas, salgadinhos, refrigerantes, doces, gelatinas industrializadas, refrescos em pó, temperos prontos, margarinas, achocolatados e outras guloseimas nos primeiros anos de vida e usar sal com moderação. Substâncias presentes nesses alimentos podem irritar a mucosa gástrica, mais sensível no primeiro ano de vida, e pode comprometer a digestão e a absorção de nutrientes (AQUINO e PHILIPPI, 2002; TOLONI *et al.*, 2011; BRASIL, 2010; BRASIL, 2013; BRASIL, 2019).

Os alimentos industrializados também se associam à anemia, ao excesso de peso, as alergias alimentares, e contêm aditivos e conservantes artificiais que, mesmo dentro dos limites permitidos pela legislação, ainda não foram testados quanto ao uso a longo prazo. A introdução de alimentos altamente energéticos e de baixo valor nutricional desde o início da vida, bem como o abandono precoce do aleitamento materno, contribuem para o comprometimento do crescimento e desenvolvimento da criança, além de propiciar a diminuição da proteção imunológica e o desencadeamento de processos alérgicos e distúrbios nutricionais (AQUINO e PHILIPPI, 2002; TOLONI *et al.*, 2011; BRASIL, 2010; BRASIL, 2013).

A *American Academy of Pediatrics* (AAP) publicou em 2017 recomendações quanto à oferta de sucos para crianças, e enfatiza que o ideal é evitar completamente até um ano de idade, a menos que clinicamente indicado. O consumo excessivo de suco está associado a diarreia, desnutrição, baixa estatura flatulência, distensão abdominal, cárie dentária, e não há benefícios na oferta antes dos doze meses de idade, pois há baixa quantidade de proteína, minerais e fibras, e podem também predispor ao ganho de peso inadequado, excessivo ou insuficiente (HEYMAN, ABRAMS, 2017).

3.2 Avaliação de indicadores antropométricos (Peso e Comprimento para a idade) dos lactentes com Síndrome de Down

Quanto à avaliação antropométrica, do total da amostra (n=22), 90,9% (n=20) apresentavam em prontuário peso (Kg) e comprimento (cm) e dois apresentavam apenas peso.

Os dados dos prontuários da amostra foram plotados nos gráficos específicos desenvolvidos por Zemel e colaboradores. (2015) no *Down Syndrome Growing Up Study (DSGS)*, recomendados e utilizados pelos *Centers for Disease Control and Prevention- CDC (2017)*. Esses gráficos são disponibilizados para avaliação de indivíduos com Síndrome de Down, do nascimento aos vinte anos de idade, de ambos os sexos e dispostos em percentis: 5, 10, 25, 50, 75, 90 e 95 (CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION, 2017). Para este trabalho, utilizamos os índices de peso/idade e comprimento/idade (Tabela 1):

Tabela 1- Distribuição dos índices, indicadores antropométricos e percentis usados para a classificação nutricional dos pacientes atendidos no CRIS Down utilizando como base as curvas de Zemel e colaboradores (2015), de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Índice antropométrico	Percentis e Indicadores						Total	
	<P5 (Déficit pômdero-estatural)		P5- P95 (Eutrofia)		>P95 (Excesso pômdero-estatural)		n	(%)
	N	(%)	N	(%)	n	(%)		
P/I	10	(45,4)	11	(50,0)	1	(4,5)	22	(99,9)
C/I	3	(15,0)	17	(85,0)	0	(0,0)	20	(100,0)

Fonte: Elaborado pelos autores.

Percentis são usados para avaliar padrões de crescimento infantil, classificando a posição de um indivíduo e indicando o percentual da população de referência no qual ele se igualaria ou excederia. A população de referência é o grupo de indivíduos cujos padrões de crescimento foram usados para desenvolver os gráficos (CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION, 2015), no caso dos utilizados neste trabalho, lactentes americanos com Síndrome de Down. Os gráficos de crescimento do CDC usam os percentis 5 e 95 como pontos de corte indicando crescimento anormal (CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION, 2013), sendo

assim, e tendo como base trabalhos semelhantes (PINHEIRO *et al.*, 2003; LOPES *et al.*, 2008; PRADO *et al.*, 2009; BARRIL *et al.*, 2010) consideramos aqueles com $P < 5$ e $P > 95$ em déficit e excesso pômdero-estatural, respectivamente.

Quase metade dos pacientes da amostra ($n=10$) foi classificada com peso para a idade $p < 5$, e quanto ao comprimento/idade, três foram classificadas no $p < 5$.

No Chile, Pinheiro e colaboradores (2003) avaliaram o estado nutricional de 116 crianças com SD, de idade entre três meses e dezoito anos, usando os índices de peso e comprimento para a idade, e dois gráficos de crescimento específicos para a Síndrome (Americano e espanhol) como referência. O estudo mostrou diferenças importantes entre as curvas. Enquanto a curva espanhola classificou 69,6% da amostra como peso/idade adequado, a curva americana considerou 94,8% como eutróficos. Em relação ao comprimento/altura para a idade 73,3% e 86,2% estavam com a estatura adequada de acordo com a curva espanhola e americana respectivamente.

Aranguren e colaboradores (2006) estudaram o crescimento e o desenvolvimento de 41 crianças venezuelanas com Síndrome de Down, de idades entre quinze dias e quinze anos (79% menores de dois anos). Os resultados evidenciaram baixa estatura em 83% da amostra e desnutrição em 88% ao utilizar os gráficos de crescimento do *Nacional Center Health Statistics (NCHS)*; e, 32% de baixa estatura, e 85% de desnutrição ao utilizar os gráficos específicos para SD de Cronk e colaboradores. Das crianças com baixa estatura 69% tinham cardiopatias congênitas e 15% hipotireoidismo. Neste estudo citado os lactentes apresentaram maior comprometimento nutricional, mas não houve relação significativa com as doenças associadas, cogitando-se um componente misto na etiopatogenia do déficit nutricional (desmame precoce, alimentação complementar inadequada, baixo nível socioeconômico, entre outros). Styles e colaboradores (2002) relacionaram a falha do crescimento a dificuldades alimentares e refluxo gastroesofágico.

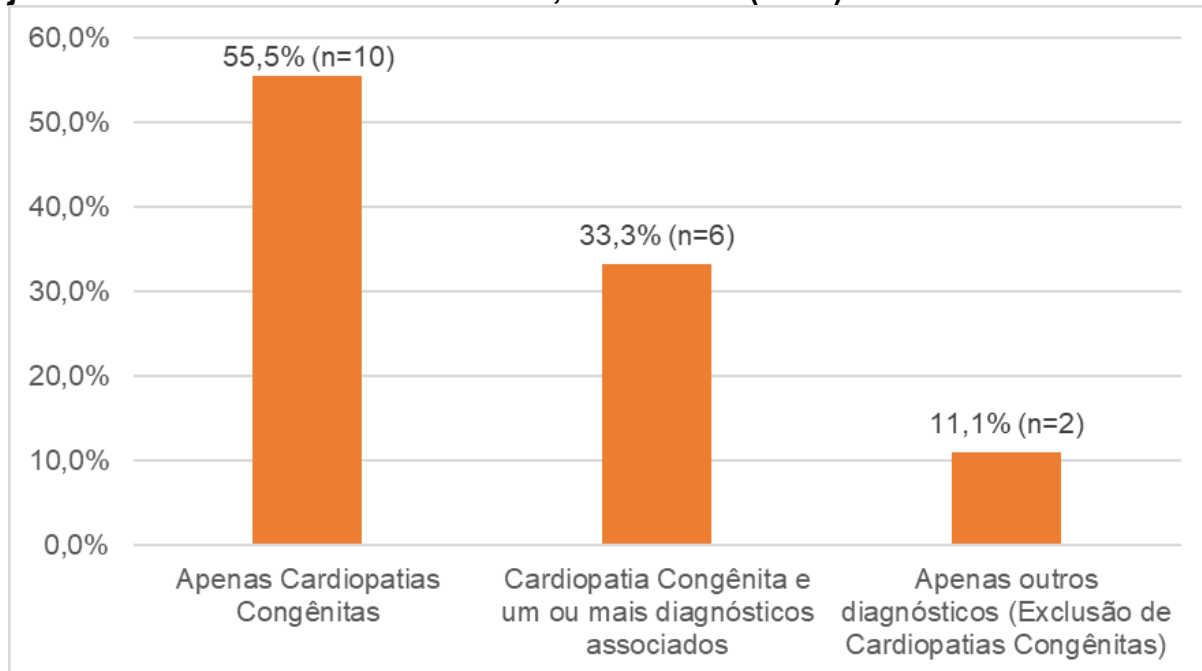
Fatores que possivelmente influenciam o crescimento reduzido em indivíduos com SD incluem problemas cardíacos, obstrução das vias respiratórias superiores durante o sono, doença celíaca, deficiência de tireóide, nutrição inadequada devido às dificuldades de alimentação, e também, deficiência do fator de crescimento insulina-símile (IGF-1), principal responsável pelas ações do hormônio de crescimento, e carência de zinco, nutriente que exerce importante função no desenvolvimento e crescimento infantil. Sabe-se que a estatura de crianças e

adolescentes com SD é relativamente menor quando comparada a população geral, com início desta diferença durante a fase pré-natal e se estendendo até a idade adulta, não ocorrendo alterações de grandes amplitudes entre estudos de diferentes países (GORLA *et al.*, 2011).

3.3 Diagnósticos associados (Cardiopatias congênicas e outros) e relação com o estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down.

Na análise dos prontuários foram relatados diagnósticos associados (cardiopatias congênicas e outros) em 82% (n=18) dos pacientes, e destes, dezesseis apresentavam algum tipo de cardiopatia, ou seja, 72% do total da amostra total (Gráfico 4 e Quadro 2). Em três prontuários não haviam informações sobre doenças correlacionadas, e em um foi negado outros diagnósticos.

Gráfico 4:
Distribuição dos diagnósticos associados (um ou mais), em pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF (n=18).



Fonte: Elaborado pelos autores.

Quadro 2:
Diagnósticos associados à Síndrome de Down em pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Diagnósticos associados	Quantidade de pacientes (n)	Quantidade de pacientes (%)
Cardiopatias Congênitas	16	88,9
Laringomalácia	2	11,1
Hipotireoidismo Congênito	2	11,1
Doença do Sistema Respiratório	1	5,5
Megacólon Aganglionar (Doença de Hirschsprung)	1	5,5
Síndrome de West	1	5,5
Lama Biliar	1	5,5
Total	18	82

Fonte: Elaborado pelos autores.

Na literatura é amplamente difundido os diagnósticos associados à Síndrome de Down, como cardiopatias congênitas, alterações oftalmológicas, auditivas, do sistema digestório, endocrinológica, do aparelho locomotor, neurológicas, hematológicas e ortodônticas. Há ainda um aumento do risco para leucemia (prevalência de 1%), perda auditiva (prevalência de 75%), otite de repetição (prevalência de 50% a 70%), Doença de Hirschsprung (prevalência de 1%), atresia do esôfago e/ou do duodeno, doença ocular, anormalidades da função tireoidiana e doença da tiroide, são frequentemente encontradas (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2001; PRADO *et al.*, 2009; BRASIL, 2013).

Prado e colaboradores (2009) realizaram um acompanhamento nutricional de pacientes com SD e faixa etária predominante de três dias a um ano, dentre as doenças associadas à SD destacaram-se: Cardiopatias Congênitas, Colelitíase, Hipertensão pulmonar, Dilatação Ventricular, Hipotireoidismo, Infecção das Vias Aéreas Superiores, Refluxo Gastroesofágico, Anemia Falciforme, entre outras. Em outro estudo sobre as características de morbimortalidade em pacientes com SD durante o primeiro ano de vida, Retamales e colaboradores (2009) avaliaram 33

crianças nascidas em dois hospitais chilenos, 64,5% tinham cardiopatia congênita, 35% distúrbios gastrintestinais e 25,8% sofriam de hipotireoidismo.

Dos dezoito pacientes com diagnósticos associados desse estudo, 44,4% (n=8) tiveram o peso para a idade classificados com o percentil menor que cinco na curva de crescimento específica para SD. E os três pacientes com o índice comprimento/idade de percentil <5 apresentavam doenças associadas.

Para verificar se houve interferência dos diagnósticos associados no estado nutricional dos pacientes (peso e comprimento para a idade), empregou-se o teste Qui-quadrado de Independência, sendo que as adaptações necessárias foram feitas, dado o pequeno *n* amostral. Para melhor aproximação da distribuição foi usado a Simulação de Monte Carlo e Correção de Continuidade de Yates, uma vez que o p-valor foi maior que o nível de significância de 5% previamente adotado, não houve evidências estatísticas suficientes para a rejeição da hipótese nula. Assim, não houve evidências de interferências dos diagnósticos associados no peso e comprimento para a idade (Quadro 3).

Quadro 3:

Resultados estatísticos para interferência dos diagnósticos associados (cardiopatias congênitas e outros) nos índices antropométricos P/I e C/I observados nos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Teste estatístico	Índices antropométricos	Número de observações	Estatística de Teste	P- valor
Qui-quadrado de Independência	P/I	19	0,95	1
Qui-Quadrado de Independência com base na Correção de Continuidade de Yates	C/I	18	< 0,001	1

P/I: Peso para a idade; C/I: Comprimento para a idade.

Fonte: Elaborado pelos autores.

3.4 Cardiopatias congênitas e relação com estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down

Como amplamente referido na literatura as cardiopatias foram as doenças associadas à SD mais relatadas nos prontuários. Dos dezoito pacientes com diagnósticos associados, dezesseis tinham Doença Cardíaca Congênita, em seis casos agregada a outro problema de saúde. Sete desses cardiopatas foram

classificadas com percentil de peso/idade menor que 5. Os três pacientes com percentil de comprimento para a idade menor que 5, apresentavam Doença Cardíaca Congênita.

Inúmeras publicações mostram prevalência de cardiopatias congênitas entre pacientes com Síndrome de Down de 40% a 60%, sendo uma das principais causas de morbimortalidade, especialmente nos dois primeiros anos de vida. Uma em cada vinte crianças que nascem com cardiopatias tem SD, comparado com 0,3% da doença entre aqueles sem cromossomopatia (VILAS BOAS, ALBERNAZ e COSTA, 2009; TEMPSKI *et al.*, 2011; MUSTACCHI, 2002; BRASIL, 2013; KIM *et al.*, 2014; CALVO *et al.*, 2016; MACKMAN *et al.*, 2016; RUZ-MONTES *et al.*, 2017).

Os defeitos cardíacos congênitos podem afetar o crescimento, conforme observado no estudo de Cronk (1978), para desenvolvimento de curvas específicas para crianças de 0-3 anos com Síndrome de Down, pois aqueles com cardiopatias moderadas e/ou graves apresentaram estatura e peso inferior. Em 1988, Cronk e colaboradores elaboraram um novo estudo com uma amostra maior, onde crianças a partir de um mês de idade, com SD e doença cardíaca moderada ou grave apresentaram peso (cerca de 1 kg) e estatura (1,5 a 2,0 cm) menores, quando comparadas às crianças com SD sem doença cardíaca ou com cardiopatia leve (MYRELID *et al.*, 2002; BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011; GORLA *et al.*, 2011; SANTOS, SOUSA e ELIAS 2011; BERTAPELLI 2016).

Na Venezuela, 41 pacientes com Síndrome de Down com idade entre quinze dias e quinze anos, foram identificados como de baixa estatura (32%) e desnutridos (85%), nos gráficos específicos para a SD. Das crianças estudadas 95% tinham doenças associadas, a mais frequente foi a cardiopatia congênita (66%), com alta prevalência dos defeitos septais associados a hipertensão pulmonar. Daqueles com baixa estatura, 69% tinham cardiopatias congênitas e 15%, hipotireoidismo (ARANGUREN *et al.*, 2006).

Meguid e colaboradores (2004) estudaram crianças egípcias com Síndrome de Down. As portadoras de doença cardíaca moderada mostraram peso menor que as sem cardiopatia. Em *Down Syndrome Growth Study*, nos Estados Unidos, 53% da amostra tinham defeitos cardíacos e 23% doenças da tireóide (BRAVO-VALENZUELA, PASSARELLI e COATES, 2011; ZEMEL *et al.*, 2015; ARANGUREN *et al.*, 2006; BERTAPELLI, 2016).

Retamales e colaboradores (2009) numa análise de pacientes chilenos com SD sobre a morbimortalidade durante o primeiro ano de vida, observaram um grande número de lactentes com desnutrição nos primeiros meses de vida (n=17/31) e a maioria dos casos associados a presença de cardiopatia congênita (n=14/17), um terço deles persistindo nesse estado nutricional por um ano.

Na análise estatística deste estudo, relacionando cardiopatias, com peso para a idade e comprimento para a idade, novamente não houve evidências estatísticas suficientes para que as hipóteses nulas fossem rejeitadas. Sendo assim, não houve comprovação de que as cardiopatias congênitas interferiram nos índices citados (Quadro 4):

Quadro 4:
Resultados estatísticos para interferência das cardiopatias congênitas nos índices antropométricos P/I e C/I observados nos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Teste estatístico	Índices antropométricos	Número de observações	Estatística de Teste	P-valor
Qui-quadrado de Independência com Simulação de Monte Carlo	P/I	19	0,3859	1
Qui-Quadrado de Independência com base na Correção de Continuidade de Yates.	C/I	18	0	1

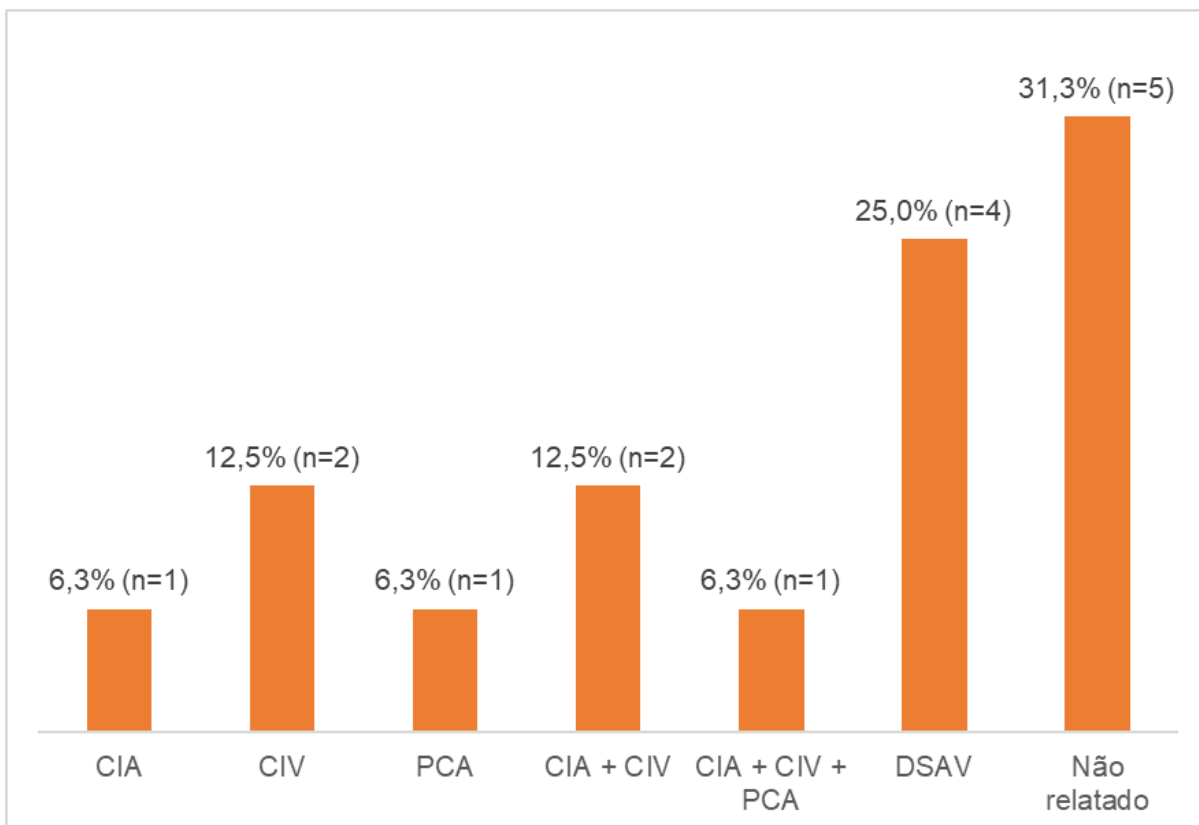
P/I: Peso para a idade; C/I: Comprimento para a idade.
Fonte: Elaborado pelos autores.

3.5 Tipos de cardiopatias congênitas e relação com o estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down

Todos os tipos de cardiopatia que constavam nos prontuários eram acianóticas (CIA, CIV, PCA e DSAV), isoladas (n=8), ou associação de duas ou mais. O tipo mais prevalente foi o Defeitos do Septo Atrioventricular com quatro relatos. Em cinco prontuários de cardiopatas não constavam a classificação da cardiopatia (Gráfico 5). Um paciente fazia acompanhamento em cardiopediatria, mas essa informação não estava descrita no prontuário do atendimento nutricional, por isso não foi considerado como caso de doença cardíaca.

Gráfico 5:

Distribuição da classificação por tipo de cardiopatia, em pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF (n=16).



Fonte: CIA: Comunicação Interatrial; CIV: Comunicação Interventricular; PCA: Persistência do Canal Arterial; DSAV: Defeitos do Septo Atrioventricular.

Três dos quatro pacientes com Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) tiveram o peso/idade classificados com $p < 5$, os demais lactentes com déficit ponderal (Percentil < 5) e tipo de cardiopatia relatado, foram dois casos de CIV e CIA associadas e um de CIV isolada. Quanto à classificação do comprimento/idade, dos três pacientes com déficit na estatura, dois tinham DSAV, e um não apresentava o tipo de cardiopatia no prontuário.

Existem grandes divergências na literatura quanto ao tipo de cardiopatia mais prevalente na síndrome de Down; alguns autores apontam que seja o DSAV, enquanto outros citam a CIV (MORAES *et al.*, 2007; PRADO *et al.*, 2009; VILAS BOAS, ALBERNAZ e COSTA, 2009; ELMAGRPY *et al.*, 2011; BRASIL 2013; FARIA *et al.*, 2014; MACKMAN *et al.*, 2016). Elmagrpy e colaboradores (2011) revisando a literatura verificaram que a frequência e a distribuição de CC na Síndrome de Down variam em diferentes regiões geográficas. Ponderam que, embora não esteja clara, a razão para essa diferença esteja em fatores como composição genética de cada

nação ou região ou devido a mecanismo embriológicos específicos. No entanto, essas hipóteses precisam ser mais estudadas em larga escala.

Em um estudo de coorte realizado em uma policlínica uruguaia, 45 pacientes de até um ano de idade foram analisados, 71,1% (n=32) apresentaram Cardiopatias Congênitas, a mais comum era CIA (37,5% n=12). Dos pacientes que sobreviveram ao primeiro ano de vida (n = 37), 8,1% (n=3) apresentaram desnutrição crônica, os três tinham cardiopatia congênita e dois também tinham hipotireoidismo (MORAES *et al.*, 2007).

Mackman e colaboradores (2016), mostraram diferenças estatisticamente significantes do escore Z de Peso/Idade entre pacientes SD com e sem defeitos septais atrioventriculares aos dois e seis meses de idade. Nenhuma diferença persistiu após a conclusão do reparo cirúrgico. Prado e colaboradores (2009), avaliaram crianças de zero a onze anos com SD e Doença Cardíaca Congênita. Da amostra estudada (n=350), 96,3% tinham algum tipo de cardiopatia, corrigida ou não, sendo que 95,9% destes apresentavam uma ou mais alterações cardíacas morfológicas. A CIA foi a associação à Síndrome mais frequente, com 205 casos (58,6%), 84 do tipo Forame Oval, seguida pela PCA com 134 casos, CIV com 92 ocorrências, e DSAV com 69 casos. Considerando peso e estatura para a idade os autores perceberam que, utilizando as curvas americanas de Cronk e colaboradores, havia mais indivíduos eutróficos. Os autores, ao compararem os resultados entre os padrões de Cronk e Mustacchi, verificaram duas vezes mais déficit de peso e baixa estatura para a idade na referência brasileira.

Dos 127 pacientes com SD estudados por Faria e colaboradores (2014), 89 possuíam algum tipo de cardiopatia, 47 deles (52,8%) apresentavam mais de uma cardiopatia concomitantemente sendo mais comum a associação entre CIA e CIV. Houve prevalência das cardiopatias do tipo CIA (40,1%), PCA (23,6%) e CIV (18,1%). É preciso considerar também que há falta de uniformidade em classificar as alterações cardíacas como cardiopatias ou não, alguns estudos, por exemplo, não consideram a PCA como tal (FARIA *et al.*, 2014).

Sabe-se que as cardiopatias congênitas afetam mais o peso do que o comprimento, sendo que a proporção destes depende do tipo de lesão cardíaca e dos seus efeitos hemodinâmicos. Cardiopatias cianóticas usualmente comprometem o peso e o comprimento desde os primeiros meses de vida, enquanto as cardiopatias acianóticas com *shunt* esquerdo-direito grande afetam sobretudo o peso. Nas

cardiopatas com risco nutricional a cirurgia precoce diminui o desenvolvimento da desnutrição, porém apesar da precocidade da intervenção cirúrgica, uns 50% dos pacientes podem apresentar desnutrição energético-proteica no momento da intervenção, que será mais notória quanto mais tardia seja essa intervenção (QUARESMA *et al.*, 2015; GARCÍA e ROSELL, 2008).

Para a análise estatística deste estudo foram consideradas somente onze observações, pois os tipos de cardiopatia não se aplicavam a seis casos (não cardiopatas, ou não referido cardiopatas) e, não havia esta informação em outros cinco prontuários (sem informações sobre o tipo de cardiopatia). Visto que o p-valor foi maior que o nível de significância de 5% previamente estabelecido, não houve evidências para a rejeição da hipótese nula. Assim, não houve evidências para afirmar que os tipos de cardiopatia tenham interferido no peso e/ou comprimento para a idade (Quadro 5).

Quadro 5:

Resultados estatísticos para interferência dos tipos de cardiopatas congênitas nos índices antropométricos P/I e C/I observados nos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Teste	Número de observações	Índices antropométricos	Estatística de Teste	P- valor
Qui-quadrado de Independência com Simulação de Monte Carlo	11	P/I	5,9583	0,5042
Qui-quadrado de Independência com Simulação de Monte Carlo	11	C/I	4,2778	0,7126

P/I: Peso para a idade; C/I: Comprimento para a idade
 Fonte: Elaborado pelos autores.

3.6 Interferência das correções cirúrgicas cardíacas no estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down

Dos dezesseis pacientes cardiopatas (72% da amostra total), sete (43,7%) passaram por procedimento cirúrgico de correção cardíaca. Do total “não-cirúrgico”, não havia informações sobre cirurgia em seis prontuários (37,5%), em um caso não havia necessidade do procedimento, outro aguardava resolução espontânea do defeito, e em outro, não era preciso submeter-se a cirurgia.

Três prontuários dos pacientes que fizeram a correção cirúrgica, não apresentavam a idade da criança quando realizado a cirurgia, dois fizeram aos oito meses, um com seis e outro aos cinco meses de idade. Dos sete lactentes que passaram por procedimento cirúrgico, cinco (71,4%) apresentaram déficit ponderal de acordo com o percentil de peso para a idade ($p < 5$), quanto ao comprimento/idade, os três pacientes da amostra total classificados com $p < 5$, eram cardiopatas que tinham realizado cirurgia cardíaca de correção.

Crianças com SD e cardiopatia congênita que fazem correção cirúrgica requerem mais dias de internação no primeiro ano e apresentam pior desenvolvimento neurológico até o segundo ano de vida (MORAES *et al.*, 2007). Mas, os progressos na área da saúde, principalmente da cirurgia cardíaca, podem ter causado a diminuição da mortalidade e o aumento considerável da expectativa de vida a partir da segunda metade do século XX, da população com Síndrome de Down (PRADO *et al.*, 2009; VILAS BOAS, ALBERNAZ e COSTA, 2009; TEMPSKI *et al.*, 2011; BRASIL, 2013; CALVO *et al.*, 2016; DONOSO e VERA, 2016).

Bermudez e colaboradores (2015) analisaram 1.207 prontuários de pacientes SD, em 50% ($n = 604$) diagnosticados com cardiopatia congênita, 24,8% ($n = 150$) foram submetidos a cirurgia cardíaca. No estudo de Faria e colaboradores (2014) a cirurgia corretiva foi necessária em 37,3% de 89 pacientes com Doença Cardíaca Congênita, a mediana de idade de realização da correção foi de sete meses. No Chile dos 161 menores de 15 anos com SD egressos em um hospital pediátrico, 59,4% foram admitidos para correção cirúrgica de cardiopatia congênita (CALVO *et al.*, 2016).

No Uruguai, um estudo sobre mortalidade e doenças associadas à Síndrome de Down no primeiro ano de vida de 45 pacientes, 71,1% ($n = 32$) apresentaram cardiopatia congênita e desses 34,4% ($n = 11$) exigiu-se correção cirúrgica (MORAES *et al.*, 2007). Retamales e colaboradores (2009) estudaram a morbimortalidade durante o primeiro ano de 33 pacientes com Síndrome de Down, 31 apresentavam doenças associadas, 64,5% ($n = 20$) cardiopatia congênita (25% defeitos atrioventriculares) e desses, 35% ($n = 7$) precisaram de cirurgia cardíaca.

Na análise estatística de relação de dependência entre as variáveis correção cirúrgica, peso e comprimento para a idade deste estudo, foram feitas dez observações, visto que casos não relatados, ou que a variável de cirurgia cardíaca não se aplicava foram desconsiderados. Mais uma vez, não houve evidências para a

rejeição da hipótese nula. Sendo assim, os resultados sugeriram que não há evidências de que correções cirúrgicas cardíacas tenham interferido no peso e comprimento para a idade da amostra observada.

Quadro 6:

Resultados estatísticos para interferência de correção cirúrgica cardíaca nos índices antropométricos P/I e C/I observados nos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Teste	Índice antropométrico	Número de observações	Estatística de Teste	P- valor
Qui-quadrado de Independência com Simulação de Monte Carlo	P/I	10	3,6429	0,2839
Qui-Quadrado de Independência com base na Correção de Continuidade de Yates.	C/I	10	0,5	0,4795

P/I: Peso para a idade; C/I: Comprimento para a idade

Fonte: Elaborado pelos autores.

Destaca-se a importância do encaminhamento precoce e triagem para doenças cardíacas congênitas nos pacientes SD, pois o diagnóstico tardio pode ser determinante para desenvolvimento de complicações como insuficiência cardíaca, pneumonia, arritmias ou hipertensão pulmonar. A cardiocirurgia é recomendada precocemente (antes dos seis meses) nos pacientes com SD e Cardiopatia Congênita hemodinamicamente significativa, devido ao risco de desenvolvimento de hipertensão pulmonar causada por remodelamento vascular pulmonar irreversível (NISLI, 2009; ELMAGRPY *et al.*, 2011; CALVO *et al.*, 2016; RUZ-MONTES *et al.*, 2017).

3.7 Outros diagnósticos associados e suas interferências no estado nutricional (peso e comprimento) dos lactentes com Síndrome de Down

Outros diagnósticos associados à Síndrome de Down nos pacientes da amostra deste estudo, foram dois casos de Laringomalácia, dois de Hipotireoidismo Congênito, um paciente com Doença do Sistema Respiratório Interrogada, um Megacólon Aganglionar (Doença de Hirschsprung). Um lactente apresentava Lema Biliar e outro Síndrome de West. Desses oito diagnósticos citados, seis são associados a

cardiopatias. Não houve relatos de patologias associadas ao aparelho visual, auditivo, dos sistemas locomotor e hematológico. A Doença Celíaca mencionada como causa frequente de baixa estatura nas crianças com a Síndrome, e de alta prevalência (5,6%) em crianças com SD, segundo estudos brasileiros (ARANGUREN *et al.*, 2006; BRASIL, 2013) também não foi citada nos prontuários.

Dos dois casos de Laringomalácia um era associado a CC (Defeito do Septo Atrioventricular). O paciente que não apresentava doença cardíaca tinha peso/idade classificado com percentil menor que cinco, e ambos tinham o comprimento para a idade classificado como adequado (P5- P95).

A Laringomalácia, anomalia congênita da laringe, é a causa mais comum de estridor na infância, surgindo nas duas primeiras semanas de vida e apresentando pico de incidência em torno de seis meses. Embora não esteja claro a etiopatogenia sabe-se que, existe um colapso dos tecidos supraglóticos durante a inspiração gerando um estridor, achado característico da condição, que é acentuado na posição supina, durante a alimentação, agitação e choro. Em pacientes com Laringomalácia, a tosse e cianose, disfagia, aspiração, atraso no ganho de peso e de comprimento, podem ser observados. O desenvolvimento pômbero-estatural deficiente é decisivo para se indicar a supraglotoplastia nos casos de Laringomalácia severa e até 20% dos pacientes apresentam gravidade do quadro, sendo necessária a intervenção cirúrgica e cerca de 90% dos casos têm resolução espontânea até o segundo ano de vida (AVELINO *et al.*, 2005; NETTO *et al.*, 2012; PINTO *et al.*, 2013; SEDAGHAT *et al.*, 2016).

Avelino e colaboradores (2005), observaram que 40,9% de uma amostra de 22 pacientes apresentavam dificuldade durante as mamadas, principalmente engasgos e embora não existam muitos estudos relacionando a Síndrome de Down com a laringomalácia, segundo Netto e colaboradores (2012) a presença de comorbidades associadas à anomalia da laringe parecem ser determinantes para a falha terapêutica. No estudo dos autores citados, 35% das crianças (n=7) apresentavam malformações craniofaciais, doenças neurológicas, cardíacas e síndromes genéticas, um deles Síndrome de Down, sendo essas comorbidades associadas a única variável com correlação estatística significativa para desfecho desfavorável, como manutenção dos sintomas de gravidade ou necessidade de traqueostomia.

O paciente com Megacólon Aganglionar (Doença de Hirschsprung) e Cardiopatia Congênita associada (Defeito do Septo Atrioventricular), tinha três meses de idade à

época da primeira consulta com nutricionista, e fez colostomia com um mês de vida. O lactente apresentou percentil <5, para peso/idade e cinco para comprimento/idade.

A Doença de Hirschprung (DH) ou Megacólon Congênito é a causa mais prevalente de obstrução intestinal em neonatos e megacólon em crianças e adultos, com incidência de 1:5.000 nascidos vivos. Caracteriza-se pela ausência de células gangliônicas no plexo submucoso e mioentérico, em variadas porções do intestino e geralmente é diagnosticada no primeiro ano de vida. Numa série de 55 casos, 16,3% apresentava síndrome de Down, associação mais frequente à doença, presente em 2% a 10% dos casos (VILLAR *et al.*, 2009; MARTINS, SANTOS e FALCÃO, 2015; ROMANELI *et al.*, 2016).

Um lactente cardiopata com Persistência do Canal Arterial de dezoito meses de idade tinha em seu prontuário asma interrogada e/ou Hiperresponsividade Brônquica (HRB) associada a vírus. A classificação de peso e comprimento para a idade ficou entre os percentis >25 e <75. Crianças com SD que possuem Doenças Cardíacas Congênitas são mais suscetíveis às infecções pulmonares do que aquelas que não possuem cardiopatia. Nas vias aéreas superiores as infecções têm frequência de 50% a 60%, e os episódios de pneumonia de 40% (BERTELLI *et al.*, 2009; FARIA *et al.*, 2014).

O paciente com diagnóstico de Lama Biliar não era cardiopata, tinha idade de um ano à época da primeira consulta com nutricionista, e foi classificado com peso e comprimento para a idade entre os percentis >10 e <25 nas curvas específicas para Síndrome de Down de Zemel e colaboradores (2015).

O estudo realizado por Boechat e colaboradores (2007) com 547 pacientes SD de idade entre um dia e três anos, demonstrou alteração da vesícula biliar em 9,1% das crianças, sendo 6,9% litíase e 2,2% lama biliar, 66,7% dessa última se resolveram espontaneamente. Prado e colaboradores (2009) avaliando 350 crianças com SD, de faixa etária entre zero e onze anos, encontraram 8,9% casos de colelitíase. O mecanismo patológico para esta maior prevalência de anormalidades biliares em crianças com SD em relação à população pediátrica geral permanece desconhecida, mas pode estar relacionado à hipercolesterolemia durante a vida intrauterina (TOSCANO, TRIVELLINI e ANDRIA, 2001).

O lactente de um ano e quatro meses com Síndrome de West, também era cardiopata (sem especificações) e apresentava peso para a idade com percentil >5 e <10, e comprimento para a idade com p=10. A Síndrome de West é forma de epilepsia

generalizada que se inicia no primeiro ano de vida, caracterizada por espasmos ou mioclonias maciças, regressão do desenvolvimento neuropsicomotor e alteração eletroencefalográfica denominada hipsarritmia. Geralmente se manifesta entre os três e doze meses de idade (pico de incidência entre cinco e oito meses), com espasmos constituídos de combinações de movimentos flexores ou extensores breves da cabeça, tronco e dos membros. Crianças com Síndrome de Down são especialmente vulneráveis ao desenvolvimento da síndrome, sendo a prevalência de 1% a 13% nos pacientes com a síndrome. O mecanismo para o aumento da ocorrência de espasmos infantis na SD é não claro, mas sugere-se que a trissomia do cromossomo 21 pode conter fatores que predispõem ao fenótipo da Síndrome de West (KAMIYAMA, YOSHINAGA, e TONHOLO-SILVA, 1993; BRASIL, 2013; TEMPSKI *et al.*, 2011; JOSHI *et al.*, 2016).

Os dois casos de hipotireoidismo congênito eram de pacientes do sexo feminino ambas apresentavam também cardiopatias congênitas sem tipo relatado. Uma delas foi atendida por nutricionista uma única vez com um ano e cinco meses de idade, fez cirurgia cardíaca e apresentava déficit pômdero-estatural (P/I e C/I com percentil <5). A outra lactente de quinze meses apresentava peso e comprimento para a idade classificados com percentil > 95 e igual a 90 respectivamente. A falta de detalhes do quadro clínico- nutricional da paciente deixa dúvidas quanto a possível relação do peso elevado para a idade com alterações devido ao hipotireoidismo ou à uma Insuficiência Cardíaca Congestiva (já que uma doença cardíaca foi citada, porém sem detalhes), ou ainda, resultado de dieta hipercalórica e inadequada, visto que havia relatos de consumo de alimentos ultraprocessados.

No estudo de Ruz-Montes e colaboradores (2017) o hipotireoidismo foi a doença mais frequente associada a uma prevalência de 19%. Bertelli e colaboradores (2009) analisaram o perfil clínico de pacientes com Síndrome de Down de idade média de três anos (variação: 0,12 a 12,7 anos), no estudo, 9,7% das mães relataram alterações endócrinas nos pacientes e 12,3% deles apresentavam baixo peso. Em um estudo no Chile com 31 pacientes SD e com doenças associadas e até um ano de vida, 25,8% apresentavam diagnóstico de hipotireoidismo. Outro estudo com 41 crianças venezuelanas de quinze dias a quinze anos de idade (79% menores de 2 anos), 15% das crianças com baixa estatura tinham hipotireoidismo (ARANGUREN *et al.*, 2006; RETAMALES *et al.*, 2009).

Estatisticamente, diagnósticos associados analisados de maneira isolada às cardiopatias, não interferiram no peso e no comprimento para a idade (Quadro 7).

Quadro 7:

Resultados estatísticos para interferência de outros diagnósticos nos índices antropométricos P/I e C/I observados nos pacientes atendidos no Centro de Referência Interdisciplinar em Síndrome de Down (CRISDown) de janeiro de 2016 a dezembro de 2017, Brasília-DF.

Teste	Índices antropométricos	Número de observações	Estatística de Teste	P- valor
Qui-quadrado de Independência com Simulação de Monte Carlo	P/I	19	1,4628	0,6267
Qui-Quadrado de Independência com base na Correção de Continuidade de Yates	C/I	18	< 0,001	1

P/I: Peso para a idade; C/I: Comprimento para a idade

Fonte: Elaborado pelos autores.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Alterações nas condições nutricionais, ambientais e de saúde influenciam o quanto uma criança cresce e se desenvolve. Nesta análise, todos os participantes se alimentavam via oral, e 50% dos prontuários relataram, à época, o consumo de leite materno complementado. O aleitamento materno exclusivo, quando referido na anamnese, teve duração máxima de cinco meses. Observou-se introdução alimentar precoce e grande ingestão de alimentos ultraprocessados.

A maioria dos pacientes apresentou diagnósticos associados à Síndrome de Down, principalmente cardiopatias congênitas, e do tipo Defeito do Septo Atrioventricular. A análise antropométrica foi feita com o uso de curvas específicas para SD, e quase metade dos lactentes (45,4%) tiveram o índice de peso para a idade classificado como déficit ponderal, e de comprimento adequado para a idade (85% da amostra), portanto, há necessidade de uma intervenção nutricional precoce em pacientes com SD afim de identificar transtornos, alterações e falhas alimentares, nutricionais e clínicas, favorecendo assim, intervenções multidisciplinares e ações que permitam tratamento e melhor qualidade de vida.

Também evidencia a importância da sistematização, formalização, e criação de protocolos para o atendimento de nutrição à pacientes com SD, visando a capacitação de profissionais, e, melhor registro e compilação das informações que tenham interferência direta no estado nutricional e clínico dos lactentes com Síndrome de Down.

Sinalizamos como limitantes deste estudo a baixa faixa etária da amostra, com diagnósticos de doenças associadas possivelmente ainda não concluídos, e também o fato dos pacientes serem atendidos em nível ambulatorial (secundário) o que pode indicar uma estabilidade do quadro clínico e nutricional. Ainda, aponta-se, a dificuldade no acesso aos prontuários e/ou prontuários incompletos, resultando em pequeno número de pacientes selecionados e informações insuficientes.

Sugere-se dentro da temática, por meio de um estudo prospectivo, um maior *n* amostral, possíveis pesquisas em outros níveis de atenção à saúde, uso de gráficos de crescimento brasileiros para a população SD, visto a interferência de fatores ambientais e socioeconômicos no desenvolvimento pômdero-estatural. E ainda, a criação de um protocolo para melhor atendimento nutricional ao paciente com Síndrome de Down.

REFERÊNCIAS

AL-SARHEED M. **Feeding habits of children with Down's Syndrome living in Riyadh, Saudi Arabia.** Journal of Tropical Pediatrics Vol. 52, No. 2, 2005.

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Committee on Genetics. **Health Supervision for Children With Down Syndrome.** Pediatrics., 107(2):442-9, fev., 2001.

AMORIM S.T.S.P.; MOREIRA H.; CARRARO T.E. **Amamentação em crianças com Síndrome de Down: A percepção das mães sobre a atuação dos profissionais de saúde.** Rev. Nutr., 12(1): 5-19, jan./abr., Campinas, 1999.

AQUINO R.C.; PHILIPPI S.T. **Consumo infantil de alimentos industrializados e renda familiar na cidade de São Paulo.** Rev Saúde Pública; 36(6):655-60. São Paulo, 2002.

ARANGUREN L.N. *et al.* **Crecimiento y estado nutricional de niños venezolanos con Síndrome de Down.** Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría; Vol 69 (4): 161 – 167; 2006.

AVELINO. *et al.* **O tratamento da laringomalácia: experiência em 22 casos.** Rev Bras Otorrinolaringol. V.71, n.3, 330-4, mai./jun., 2005.

BARRIL N. *et al.* **Avaliação clínica e nutricional de crianças com Síndrome de Down após inserção em programa preventivo.** Cuidarte enfermagem. Vol.4; n.2; p.59-65; jul/dez., 2010.

BERMUDEZ, B.E. B. V. *et al.* **Síndrome de Down: prevalência e distribuição de cardiopatia congênita no Brasil.** São Paulo Medical Journal. Cases series São Paulo, v. 133, p.521-4, agosto, 2015.

BERTAPELLI F. **Curvas de referência de crescimento para crianças e adolescentes com Síndrome de Down com idade entre 0 e 20 anos.** Tese de doutorado. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas: Campinas, 2016.

BERTELLI E.C.P. *et al.* **Clinical profile of children with down syndrome treated in a genetics outpatient service in the Southeast of Brazil.** Rev Assoc Med Bras; 55(5): 547-52; 2009.

BOECHAT M.C.B. *et al.* **Cholelithiasis and biliary sludge in Down's syndrome patients.** Instituto Fernandes Figueira - Fundação Oswaldo Cruz - Rio de Janeiro, Brazil. Sao Paulo Med J.;125(6):329-32. 2007.

BORN D. **Cardiopatia congênita.** Arquivos Brasileiros de Cardiologia, vol.93, n.6, supl.1, São Paulo, 2009.

BOSCHINI FILHO J. *et al.* **Predominância do sexo masculino em recém-nascidos portadores da Síndrome de Down em diferentes situações citogenéticas.** Rev Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 5, n.2, p. 28 - 29, Sorocaba: 2003.

BRASIL. **Cadernos de Atenção Básica: Saúde da criança, aleitamento materno e alimentação complementar.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Brasília, 2015.

_____. **Dez passos para uma alimentação saudável: guia alimentar para crianças menores de dois anos: um guia para o profissional da saúde na atenção básica.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. 2. ed. – Brasília, 2010.

_____. **Guia alimentar para crianças brasileiras menores de 2 anos.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Primária à Saúde. Departamento de Promoção da Saúde – Brasília: 2019.

_____. **Diretrizes de Atenção à pessoa com Síndrome de Down.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Brasília, 2013.

_____. **Roteiro para Elaboração de Protocolos de Atenção à Saúde na SES-DF.** Subsecretaria de Atenção Integral à Saúde. Comissão Permanente de Protocolos de Atenção à Saúde. Governo do Distrito Federal. Secretaria de Estado de Saúde. Brasília, 2010. Disponível em http://www.saude.df.gov.br/images/Protocolos/2016/3._Roteiro_para_Elaboracao_de_Protocolos_na_SES-DF.pdf. Acesso em: 22 out. 2017.

BRAVO N.C.C.; ALDANA C.T.S.; ARBELAEZ H.E.M. **Correlación genotipo-fenotipo y análisis molecular en pacientes con síndrome Down.** Revista Ciencias de la Salud v10, n3, p295-305. Bogotá: 2012.

BRAVO-VALENZUELA. *et al.* **Curvas de crescimento pômdero-estatural em crianças com síndrome de Down: Uma revisão sistemática.** Revista Paulista de Pediatria, v29, n2, p:261-269, São Paulo:2011.

CALVO M.L. *et al.* **Morbimortalidad hospitalaria en niños con Síndrome de Down.** Revista Chilena de Pediatría. Rev Chil Pediatr.; 87(2):102-109. 2016.

CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION- CDC. National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion; Division of Nutrition, Physical Activity, & Obesity. **Use and Interpretation of the WHO and CDC Growth Charts for Children from Birth to 20 Years in the United States.** 2013. Disponível em <https://www.cdc.gov/nccdphp/dnpao/growthcharts/training/overview/page3.html>. Acesso em: 11 dez. 2018.

_____. Division of Nutrition, Physical Activity, and Obesity; Nutrition. Grow Chart Training. **Overview of the CDC Growth Charts. Features of the CDC Growth Charts.** 2015. Disponível em

<https://www.cdc.gov/nccdphp/dnpao/growthcharts/training/overview/page3.html>. Acesso em: 11 dez. 2018.

_____. Birth Defects Homepage. Specific Birth Defects; **Down Syndrome. Growth Charts for Children with Down Syndrome**. 2017. Disponível em <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/downsyndrome/growth-charts.html>. Acesso em: 08 nov. 2018.

CHAVES, A.L.; CAMPOS, C.K.; NAVARRO, A.C. **Relação da Síndrome de Down com a Obesidade**. Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento (versão eletrônica). São Paulo, v.2, n. 1, p.412-422, Set/Out., 2008.

CREMERS M.J.G. *et al.* **Growth curves of Dutch with Down's syndrome**. Journal of Intellectual Disability Research, volume 40, parte 5, p412- 420, October, 1996.

CRONK, C.E. **Growth of children with Down's syndrome: birth to age 3 years**. Pediatrics 1978;61:564-8.

CRONK, C.; CROCKER, A.C.; PUESCHEL, S.M.; SHEA, A.M.; ZACKAI, E., PICKENS, G. *et al.* Growth charts for children with Down syndrome: 1 month to 18 years of age. Pediatrics 1988;81:102-10.

DONÁ T.C.K. *et al.* **Características e Prevalência de Cardiopatias Congênitas em Crianças com Síndrome de Down Submetidas à Cirurgia Cardíaca em um Hospital na Região Norte do Paraná**. Rev. Equilíbrio Corporal Saúde, v.7, n.1, p.11-6, 2015.

DONOSO E.; VERA C. **Aumento de la mortalidad infantil en niños con síndrome de Down**. Chile 1997-2013. Rev Med Chile. 144: 1432-1439; 2016.

ELMAGRPY Z. *et al.* **Down syndrome and congenital heart disease: why the regional difference as observed in the Libyan experience?** Cardiovascular Journal of Africa. Líbia, v. 22, n.06, p.306–309, nov. 2011.

ERGAZ-SHALTIEL Z. *et al.* **Neonatal characteristics and perinatal complications in neonates with Down syndrome**. Am J Med Genet 9999:1–8, 2016.

ESPINOZA C.; OTAZÚ S. **Manejo Nutricional em uma paciente con cardiopatía congénita acianótica (CCA) y Síndrome de Down**. ReNut 6 (2), p. 1043- 1053, 2012.

FARIA P.F. *et al.* **Associação entre cardiopatias congênitas e infeções graves em crianças com síndrome de Down**. Revista Portuguesa de Cardiologia; 33 (1):15-18; 2014.

FERNANDES A. *et al.* **Characterisation of the somatic evolution of Portuguese children with Trisomy 21 – Preliminary results**. Down Syndrome Research and Practice (6), p.134- 138, 2001.

FOSCARINI, A. C. *et al.* **Estado nutricional em portadores de Síndrome de Down com Cardiopatía Congénita: Comparação de curvas de crescimento**. II

Congresso Brasileiro de Medicina Hospitalar. Editora Blucher. São Paulo, v. 01 n.05, dez. 2014.

FRAGA L.D.; STRACIERI A.P.M. **Prática de aleitamento materno e de alimentação complementar em crianças e adolescentes portadores de síndrome de down na apae de Timóteo-MG.** 3º Congresso de Ciências da Saúde, 12ª Semana de Iniciação Científica e 3ª Semana de Extensão - UnilesteMG "Inovação a serviço da vida e ambientes saudáveis". Coronel Fabriciano-MG, 2011.

GALDINA A.P. **A importância do cuidado nutricional na síndrome de Down.** Monografia de Curso de Pós-graduação Lato Sensu da Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC. Criciúma, 45 p. 2012.

GARCÍA, F.; ROSELL, A. **Nutrición en el lactante con cardiopatía congénita. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Dureta.** Palma de Mallorca, 2008. Disponível em www.telecardiologo.com/descargas/15722.pdf. Acesso em: 10 out. 2018.

GORLA J.I. *et al.* **Crescimento de crianças e adolescentes com Síndrome de Down – Uma breve revisão de literatura.** Rev Bras Cineantropom Desempenho Hum, 13(3):230-237; 2011.

HEYMAN M.B.; ABRAMS S.A. **AAP Section on Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. AAP Committee on Nutrition. Fruit Juice in Infants, Children, and Adolescents: Current Recommendations.** Pediatrics;139(6):e20170967; 2017.

HOPMAN, E. *et al.* **Eating habits of young children with Down syndrome in The Netherlands: Adequate nutrient intakes but delayed introduction of solid food.** Journal of the American Dietetic association, 98(7), 790–794. 1998.

JAMES W.H. J. med. Genet 1996; 33:806-808. Letters to the editor. **The male excess in Down's syndrome.** Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1050748/pdf/jmedgene00263-0086b.pdf>. Acesso em: 15 dez. 2018

JOSHI K. *et al.* **Infantile spasms in Down syndrome: Rescue by knockdown of the GIRK2 channel.** Annals of Neurology, 80(4), 511–521; out. 2016.

KIM M. *et al.* **Prevalence of Congenital Heart Defects Associated with Down Syndrome in Korea.** Korean Med Sci: 2014.

KIMURA J. *et al.* **Longitudinal growth and height velocity of Japanese children with Down's syndrome.** Acta Paediatr. 92: 1039- 1042, 2003.

KOVALEVA N.V.; BUTOMO I.V.; KORBLEIN A. **Sex ratio in Down syndrome. Studies in patients with confirmed trisomy 21.** Tsitologija i genetika , N 6: 43-4 2001.

LOPES, T. de S. *et al.* **Assessment of anthropometric indexes of children and adolescents with Down syndrome.** *Jornal de Pediatria.* Volume 84, n4, p350-6. Jul/Ago 2008.

MACKMAN C.A. *et al.* **Growth Trajectory in Children with Trisomy 21 with and without Atrioventricular Septal Defect.** *Congenit Heart Dis.* 2016.

MAGENIS M.L. *et al.* **Dietary practices of children and adolescents with Down syndrome.** *Journal of Intellectual Disabilities;* 22(2):125-134; Jun. 2018.

MAHAN L.K.; ESCOTT-STUMP S. **Krause, alimentos, nutrição e dietoterapia.** Tradução Natalia Rodrigues Pereira...*et al.* Rio de Janeiro, Elsevier, 2010.

MARTINS M.R.; SANTOS C.H.M.; FALCÃO G.R. **Late diagnosis of Hirschsprung's disease.** *Journal of Coloproctology;* 35(3):178–181; Rio de Janeiro, 2015.

MEGUID N.A. *et al.* **Growth charts of Egyptian children with Down syndrome (0-36 months).** *East Mediterr Health J.;* 10(1-2):106-15; jan/mar 2004.

MORAES C.M. *et al.* **Mortalidad y enfermedades asociadas al síndrome de Down en el primer año de vida. Experiencia de la Policlínica Interdisciplinaria de Atención al Niño con Síndrome de Down del Servicio de Recién Nacidos del Centro Hospitalario Pereira Rossell.** *Arch Pediatr Urug;* 78(3); 2007.

MONTEIRO, F. P. M. *et al.* **Caracterização Alimentar de Crianças com Cardiopatias Congênitas.** *Ciencia y Enfermeria.* Concepción, v. 1, p77-88, 2012.

MOURA A.B. *et al.* **Aspectos nutricionais em portadores da Síndrome de Down.** *Cadernos da Escola de Saúde, Curitiba,* 02: 1- 1, 2009.

MOURATO, F. A.; VILLACHAN, L.R. R.; MATTOS, S.S. **Prevalência e perfil das cardiopatias congênitas e hipertensão pulmonar na Síndrome de Down em serviço de cardiologia pediátrica.** *Revista Paulista de Pediatria.* São Paulo, v.2, n. 32, p.159-163, 2012.

MUSTACCHI, Z. **Curvas padrão pômdero-estatural de portadores de Síndrome de Down procedentes da região urbana da cidade de São Paulo.** Tese (doutorado) – Faculdade de Ciências Farmacêuticas da Universidade de São Paulo. Departamento de Análises Clínicas e Toxicológicas; 192p. São Paulo, 2002.

_____. Síndrome de Down. In: MUSTACCHI, Z.; PERES, S. (Org.). **Genética baseada em evidências - síndromes e heranças.** CID editora, p. 817-894, São Paulo, 2000.

MYRELID, A. *et al.* **Growth charts for Down's syndrome from birth to 18 years of age.** *Arch Dis Child* 2002; 87:97–103.

NETTO J.F.L. *et al.* **Laryngomalacia surgery: a series from a tertiary pediatric hospital.** *Braz J Otorhinolaryngol.;*78(6):99-106; 2012.

NISIHARA, R. M. *et al.* **Doença celíaca em crianças e adolescentes com síndrome de Down.** Jornal de Pediatria - Vol. 81, No.5, 2005.

NISLI K. **Prevalence of congenital heart defects in patients with Down's syndrome.** Jornal de Pediatria; 85(5), p.377-378. Rio de Janeiro, 2009.

PAVLOVIC, M.; BERENJI, K.; BUKUROV, M. **Screening of celiac disease in Down syndrome - Old and new dilemmas.** World Journal of Clinical Cases. Jul 16; 5(7): 264–269. 2016.

PAVOSQUI, V.; PATERNEZ, A. C. A. C. **Síndrome de Down e sua patogênese: principais características e sua abordagem nutricional.** Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento. São Paulo, v.5, n.26, p.48-56, Mar/Abr, 2011.

PINTO J.A. *et al.* **Surgical treatment of severe laryngomalacia: a retrospective study of 11 cases.** Braz J Otorhinolaryngol ;79(5):564-8; 2013.

PINHEIRO A.C. *et al.* **Evaluación del estado nutricional en niños con síndrome de Down según diferentes referencias antropométricas.** Rev. chil. pediatr. v.74 n.6; Santiago nov. 2003.

PIRO E. *et al.* **Growth Charts of Down Syndrome in Sicily: Evaluation of 382 children 0- 14 years of age.** American Journal of Medical Genetics Supplement 7:66-70, 1990.

PISACANE A. *et al.* **Down syndrome and breastfeeding.** Acta Paediatr 92: 1479-1481. 2003.

PRADO M.B. *et al.* **Acompanhamento nutricional de pacientes com Síndrome de Down atendidos em um consultório pediátrico.** O Mundo da Saúde;33(3):335-346. São Paulo, 2009.

QUARESMA L. *et al.* **Nutrição Entérica do Lactente com Cardiopatia Congênita.** Acta Pediatrca Portuguesa; 46:119-25; 2015.

RETAMALES NATALIA RETAMALES M. *et al.* **Morbilidad y Mortalidad durante el Primer Año de Vida en Pacientes con Síndrome de Down.** Rev Chil Pediatr 2009; 80 (4): 323-331. Rev. chil. pediatr. v.80 n.4 Santiago ago. 2009

ROMANELI M.T.N. *et al.* **Doença de Hirschsprung -Dismotilidade intestinal pós-cirúrgica.** Revista Paulista Pediatr.;34(3):388---392; 2016.

RUZ-MONTES M.A. *et al.* **Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down.** Revista Colombiana de Cardiología; 24(1):66---70, 2017.

SANTOS, G. G.; SOUSA, J.B.; ELIAS, B.C. **Avaliação antropométrica e frequência alimentar em portadores de Síndrome de Down.** Ensaios e Ciência- Ciências Biológicas, Agrárias e da Saúde Vol. 15, Nº. 3, Ano 2011.

SEDAGHAT S. *et al.* **Supraglotoplastía láser en laringomalacia severa Laser supraglottoplasty for severe laryngomalacia.** Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello; 76: 160-166; 2016.

SILVEIRA, A.C.; MORAIS, C. N. **Terapia nutricional enteral em lactente cardiopata com desnutrição grave.** Revista Brasileira de Nutrição Clínica. Porto Alegre, v.4, n. 28, p. 335-339, 2013.

SIMÕES, L.R.C. **Avaliação nutricional e antropométrica de crianças de 06 e 36 meses com Síndrome de Down, e oferta de oficinas de culinária à suas famílias.** Fundação Dom Bosco. Belo Horizonte. B.H. Sepex – Semana de Pesquisa e Extensão do Uni - BH 2007; IV; 30-37. Disponível em <https://docplayer.com.br/15781439-Palavras-chave-avaliacao-antropometrica-oficina-de-culinaria-sindrome-de-down.html>. Acesso em: 10 out. 2018

STYLES M.E. *et al.* **New cross sectional stature, weight, and head circumference references for Down's syndrome in the UK and Republic of Ireland.** Arch Dis Child. 87, P.104–108, 2002.

TOLONI M.H.A. *et al.* **Introdução de alimentos industrializados e de alimentos de uso tradicional na dieta de crianças de creches públicas no município de São Paulo.** Rev. Nutr. vol.24 no.1 Campinas Jan./Fev. 2011.

VILAS BOAS L.T.; ALBERNAZ E.P.; COSTA R.G. **Prevalência de cardiopatias congênitas em portadores da síndrome de Down na cidade de Pelotas (RS).** J. Pediatr. (Rio J.)[online]. vol.85, n.5, pp.403-407. 2009.

VILLAR M.A.M. *et al.* **Doença de Hirschsprung: experiência com uma série de 55 casos Hirschsprung's disease: experiment with a serie of 55 cases.** Rev. Bras. Saúde Matern. Infant., Recife, 9 (3): 285-291, jul. / set., 2009.

WEFFORT, V.R.S.; LAMOUNIER, J.A. **Nutrição em Pediatria. Da neonatologia à adolescência.** 2ª edição. Barueri: Manole 2017.

WIECZORKIEWICZ A.M.; SOUZA K.V. **O Processo de amamentação de mulheres mães de crianças portadoras de Síndrome de Down.** Cogitare Enferm; 14(3):420-7, jul/set 2009.

WORLD HEALTH ORGANIZATION- WHO. **Global Strategy for Infant and Young Child Feeding.** Genebra, 2003.

XUEFEN SU. *et al.* **Growth charts for Chinese Down syndrome children from birth to 14 years.** Arch Dis Child;99:824–829; 2014

YANG, D. *et al.* **Prevalence of celiac disease in patients with Down syndrome: a meta-analysis.** Oncotarget. 9(4): 5387–5396, Janeiro, 2018.

ZEMEL B.S. *et al.* **Growth Charts for Children With Dow Syndrome in the United States.** PEDIATRICS Volume 136, number 5, nov. 2015.

TEMPSKI P.Z. *et al.* **Protocolo de cuidado à saúde da pessoa com Síndrome de Down - IMREA/HCFMUSP.** Revista Acta Fisiátrica;18(4):175-86; 2011.

ÍNDICE REMISSIVO

- aleitamento materno exclusivo, 25
- alimentação complementar, 27
- alimentação saudável, 25
- alimentos industrializados, 29
- alimentos ultraprocessados, 27
- alteração cromossômica, 13
- alterações cromossômicas, 17
- avaliação antropométrica, 30
- avaliação do estado nutricional, 20
- cardiopatias congênitas, 11, 16
- CID.10, 13
- cirurgia, 39
- citogenética molecular, 24
- comorbidades, 20
- complicações, 20
- Comunicação Interatrial, 18
- Comunicação Interatrial do tipo forame oval, 18
- Comunicação Interventricular, 18
- consumo alimentar, 12
- crescimento, 16, 35
- curvas de crescimento específicas, 20
- de Lama Biliar, 43
- Defeito de Septo Atrioventricular, 18
- déficit, 31
- desenvolvimento, 16
- desnutrição, 11, 36
- disfagia, 16
- Disfunções imunológicas, 15
- estado nutricional, 11
- estatura, 20
- estrabismo, 15
- Eutrofia, 30
- excesso, 31
- fenótipo, 14
- fórmulas, 27
- hipertensão pulmonar, 19
- hipotireoidismo, 21, 44
- hipotonia, 12
- infecção, 19
- intervenção nutricional, 20
- lactentes, 11
- Laringomalácia, 42
- Megacólon, 43
- Megacólon Aganglionar, 43
- morbimortalidade, 24
- mortalidade, 24
- neonato, 26
- obesidade, 20
- Obesidade, 3
- patologias, 42
- Persistência do Canal Arterial, 18, 43
- peso, 20, 29
- Peso/Idade, 38
- processos alérgicos, 29
- profissionais de saúde, 29
- prontuários, 22
- psicomotor, 14
- qualidade de vida, 19
- recomendações, 29
- recordatório alimentar, 28
- referência, 30
- saúde, 3
- Síndrome de Down, 11
- Síndrome de West, 44
- sucção, 27
- Trissomia do 21, 11
- vínculo afetivo, 26