

Características e Prevalência de Cardiopatias Congênitas em Crianças com Síndrome de Down Submetidas à Cirurgia Cardíaca em um Hospital na Região Norte do Paraná

Characteristics and Prevalence of Congenital Heart Disease in Children with Down Syndrome Undergoing Cardiac Surgery in a North of Parana Hospital

Thayse Cristina Kadri Doná^a; Bruna Lawin^a; Cláudia Simone Maturana^{a*}; Josiane Marques Felcar^a

^aUniversidade Norte Paraná, Curso de Fisioterapia. PR, Brasil.

*E-mail: c.maturana95@hotmail.com

Resumo

A prevalência de cardiopatia congênita em crianças com Down é alta e a maioria necessita correção cirúrgica. O objetivo deste estudo foi verificar a prevalência de crianças com Síndrome de Down e cardiopatias congênitas em Londrina e região, tratadas cirurgicamente, além de identificar a cardiopatia mais frequente e a realização de fisioterapia no pré e pós-operatório. Também comparar entre os gêneros, tempo de internação, de cirurgia, de ventilação mecânica, complicações e óbito no pós-operatório. Participaram todas as crianças com Down apresentando cardiopatias e submetidas a procedimentos cirúrgicos no Hospital Infantil Sagrada Família entre janeiro/2006 a julho/2009. A significância estatística foi estabelecida em 5%. A prevalência foi de 10,5%, a cardiopatia mais frequente foi o DSAV e a cirurgia mais realizada a correção da mesma. Eram do gênero feminino 66% dos casos e 76,6% tinham menos de um ano. Treze (27,7%) crianças fizeram fisioterapia no pré e pós-operatório. O tempo de internação e de ventilação mecânica foi significativamente maior nos meninos, o que não ocorreu em relação às complicações e óbitos. Apresentaram alguma complicação após a cirurgia 66% dos pacientes. Concluiu-se que a prevalência de crianças com Down e cardiopatias congênitas tratadas cirurgicamente foi de 10,5%, a cardiopatia mais frequente foi o DSAV e a cirurgia mais realizada foi a correção do DSAV. Somente 27,7% das crianças fizeram fisioterapia no pré e pós-operatório. O tempo de internação e de ventilação mecânica foi significativamente maior no grupo masculino. Não houve diferença em relação às complicações e número de óbitos entre os gêneros.

Palavras-chave: Síndrome de Down. Cardiopatias Congênitas. Fisioterapia.

Abstract

The prevalence of congenital heart disease in children with Down syndrome is high and most require surgical correction. The aim of this study was to determine the prevalence of children with Down syndrome and congenital heart defects in Londrina and region, surgically treated, in order to identify the most common heart disease and physical therapy preoperatively and postoperatively. Also to compare by gender, length of hospitalization, surgery, mechanical ventilation, complications and death in the postoperative period. This study included all children with heart defects and Down syndrome undergoing surgery at Hospital Infantil Sagrada Família between January/2006 to July/2009. Statistical significance was set at 5%. The prevalence was 10.5%, the most common heart disease was AVSD and the most commonly performed surgery was correction of AVSD. 66% were female and 76.6% were less than one year old. Thirteen (27.7%) children did physical therapy preoperatively and postoperatively. The hospitalization and mechanical ventilation was significantly higher in boys, which did not occur in relation to complications and deaths. 66% of patients presented complications after surgery. It was concluded that the prevalence of children with Down and congenital heart disease surgically treated was 10.5%, the most common heart disease was AVSD and the most commonly performed surgery was correction of AVSD. Only 27.7% of children did physical therapy preoperatively and postoperatively. The hospitalization and mechanical ventilation was significantly higher in the male group. There was no difference regarding the number of deaths and complications between genders.

Keywords: Down Syndrome. Heart Defects, Congenital. Physical Therapy Specialty.

1 Introdução

Reconhecida há mais de um século por John Langdon Down, a Síndrome de Down foi a primeira síndrome definida clinicamente como de origem cromossômica e constitui uma das causas mais frequentes de deficiência mental¹. É um distúrbio genético, no qual ocorre uma alteração cromossômica caracterizada pela trissomia do cromossomo 21, sendo que 95% dos casos ocorrem por trissomia simples, 3% por translocação e 2% por mosaïcismo^{2,3}. Afeta um em cada 800 recém-nascidos em todo o mundo. No Brasil, nascem oito mil crianças com Down ao ano, sendo a alteração genética mais diagnosticada na clínica pediátrica^{4,5}. As manifestações

clínicas incluem atraso no desenvolvimento motor, hipotonia muscular generalizada, frouxidão ligamentar, deficiência mental, problemas de audição e visão e cardiopatias congênitas⁶.

As cardiopatias estão entre os defeitos congênitos mais comuns ao nascimento e acometem de 8 a 10 crianças a cada 1.000 nascidos vivos⁷. A prevalência de cardiopatia congênita em crianças com Down é de 40 a 60%, sendo mais comum, o defeito do septo atrioventricular, todavia, também são encontrados casos de comunicação interventricular, comunicação interatrial e Tetralogia de Fallot⁸.

Estudos prévios demonstraram resultados conflitantes após intervenção cirúrgica em crianças com Síndrome de

Down. Alguns apresentaram aumento da taxa de mortalidade, tempo de internação e comorbidades, bem como duração da ventilação e presença de infecção, enquanto outros estudos sugeriram resultados similares ou melhores em crianças com Down submetidos à reparação dos defeitos do septo atrioventricular⁹⁻¹². Entretanto, estes estudos foram limitados por analisarem somente defeitos do septo atrioventricular e pelo pequeno tamanho das amostras.

Já no estudo de coorte de Fudge *et al.*⁸, as crianças com cardiopatias congênicas e Down apresentaram resultados similares aos de crianças com cardiopatias congênicas sem a síndrome, entretanto no primeiro grupo houve um número maior de complicações respiratórias pós-operatórias. É fato que quanto mais precoce for o procedimento cirúrgico, menores serão as sequelas físicas e psicológicas para a criança. Atualmente, a cirurgia cardíaca pediátrica deve integrar os dados clínicos e os recentes avanços tecnológicos, buscando resultados mais efetivos e que gerem melhor qualidade de vida à criança⁷⁻¹³.

A fisioterapia no pré-operatório visa estimular o desenvolvimento neuropsicomotor, melhorar a função muscular e manter a função pulmonar, preparando a criança para a cirurgia^{14,15}. No pós-operatório, o tratamento fisioterapêutico contribui para a diminuição das complicações e o período de hospitalização, reduzindo, conseqüentemente, os custos hospitalares⁷. A principal função da fisioterapia respiratória em pacientes pediátricos é contribuir para a remoção de secreções traqueobrônquicas¹⁶ e obter melhor expansão pulmonar, prevenir ou reverter atelectasias¹⁷, e diminuir o risco de infecções pulmonares. A fisioterapia ocupa, hoje, papel relevante, especialmente em pacientes sob ventilação mecânica¹⁴⁻¹⁸.

O objetivo deste estudo foi verificar a prevalência de crianças com Síndrome de Down que apresentaram cardiopatias congênicas na cidade de Londrina - PR e região e que foram tratadas cirurgicamente no Hospital Infantil Sagrada Família da ISCAL, bem como identificar o tipo de cardiopatia mais frequente nesta população e analisar a realização de fisioterapia no pré e pós-operatório. Além disso, comparar entre os sexos, tempo de internação, de cirurgia, de circulação extracorpórea, de pinçamento aórtico, de ventilação mecânica, complicações e óbito no pós-operatório.

2 Material e Métodos

Foi realizado um estudo do tipo coorte retrospectiva. Participaram desta pesquisa todas as crianças com Síndrome de Down que foram submetidas à cirurgia cardíaca no Hospital Infantil Sagrada Família entre janeiro de 2006 a julho de 2009.

Critérios de inclusão: crianças com Síndrome de Down, apresentar cardiopatias congênicas que necessitassem de procedimentos cirúrgicos e não apresentar outras comorbidades. Critérios de exclusão: óbito durante o procedimento cirúrgico.

Os seguintes dados foram colhidos nos prontuários: data de nascimento, sexo, idade na data da cirurgia, tempo total de internação, tipo de cardiopatia congênita, dados do procedimento cirúrgico (tipo e tempo de cirurgia, tempo de ventilação mecânica, tempo de circulação extracorpórea e tempo de pinçamento aórtico), quantidade de fisioterapia motora e respiratória durante internamento, complicações e óbito no pós-operatório imediato ou tardio.

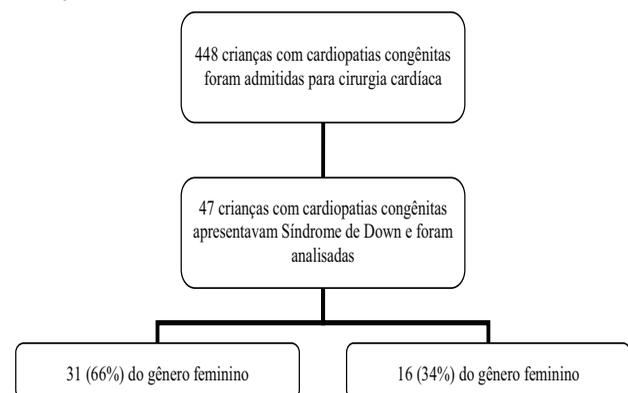
O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Bioética em Pesquisa da ISCAL sob o número 313/08.

As variáveis numéricas foram avaliadas quanto à distribuição de normalidade. Quando atingiram seus pressupostos, foram apresentadas na forma de média e desvio padrão; caso contrário na forma de mediana e seus quartis. As variáveis categóricas foram apresentadas por meio de frequência absoluta e relativa. As crianças do gênero feminino e masculino foram comparadas através do teste T para amostras independentes ou do Teste de Mann Whitney. Os dados foram analisados pelo programa SPSS 20.0 e a significância estatística foi estabelecida em 5%.

3 Resultados e Discussão

Das 448 crianças submetidas a procedimento cirúrgico no período de janeiro de 2006 a julho de 2009 no Hospital Infantil de Londrina, foram encontradas 47 crianças com Síndrome de Down, correspondendo a uma prevalência de 10,5%. A Figura 1 representa o fluxograma do recrutamento, inclusão e análise das crianças no estudo. Nenhuma criança foi excluída da análise, pois nenhuma criança portadora de Síndrome de Down foi a óbito durante o procedimento cirúrgico.

Figura 1: Fluxograma do recrutamento, inclusão e análise das crianças no estudo



Fonte: Dados da pesquisa.

A incidência da Síndrome de Down na população geral é de aproximadamente um em 600 até 1.000 nascimentos, mas pode variar conforme a idade materna¹⁹. No estudo de Rivera *et al.*²⁰ foi observada prevalência de cardiopatias congênicas de aproximadamente 13,2:1.000 recém-nascidos vivos, o que poderia implicar aumento em relação a estudos prévios^{15,21}. Entretanto, os profissionais participantes foram bem treinados, o que pode justificar esta maior prevalência.

Freeman *et al.*²² descreveram uma prevalência de 44% de cardiopatias congênitas nas crianças com Down. Estudos prévios relataram prevalência entre 23% e 56%²³⁻²⁶.

Fudge *et al.*⁸, em uma coorte com 45.579 crianças submetidas a correção cirúrgica de cardiopatias congênitas, encontraram uma prevalência da Síndrome de Down em 9,54% dos casos, o que é próximo de 10,5% encontrado no

estudo atual.

No presente estudo, trinta e um indivíduos (66%) eram do gênero feminino e dezesseis (34%) do masculino (Quadro 1). Comparando os dados encontrados com os da literatura²², no DSAV a incidência no gênero feminino é significativamente maior, o que corresponde a duas vezes mais.

Quadro 1: Idade, gênero, diagnóstico e tipo de cirurgia de crianças com Síndrome de Down

	N=47
Idade (Md; 1º e 3ºq) em meses	
0 a 6 meses	25 (53,2)
6 a 12 meses	11 (23,4)
12 a 18 meses	02 (4,3)
18 a 24 meses	02 (4,3)
Mais de 24 meses	07 (14,9)
Gênero (n; %)	
Masculino	31 (66)
Feminino	16 (34)
Diagnóstico (n; %)	
Defeito do septo átrio ventricular (DSAV)	13 (27,7)
Comunicação interventricular (CIV)	07 (14,9)
Comunicação interatrial (CIA)	05 (10,6)
Comunicação interventricular e atrial (CIV+CIA)	07 (14,9)
CIV e CIA associadas a persistência do canal arterial (CIV+CIA+PCA)	05 (10,6)
Tetralogia de Fallot (TF)	04 (8,5)
Outras	04 (8,5)
Tipo Cirurgia (n; %)	
Correção Defeito do septo átrio ventricular	12 (25,5)
Ventriculoseptoplastia	04 (8,5)
Atrioseptoplastia	05 (10,6)
Atrioventriculoseptoplastia	05 (10,6)
Atrioventriculoseptoplastia + ligadura do canal arterial	06 (12,8)
Correção Tetralogia de Fallot	04 (8,5)
Outras	11 (23,4)

Fonte: Dados da pesquisa.

Em relação à idade estratificada na data da cirurgia, a maioria das crianças (76,6%) apresentava até um ano de idade. Vinte e cinco (53,2%) estavam entre zero a 6 meses, 11 (23,4%) entre 6 e 12 meses e os demais dados estão apresentados no Quadro 1.

É preferencial a intervenção cirúrgica precoce, para melhor prognóstico e expectativa de vida do paciente^{14,15}. As decisões tomadas inicialmente, como tratamento *versus* não tratamento, cirurgia corretiva *versus* cirurgia paliativa e a época da realização da cirurgia, irão repercutir não somente na evolução clínica inicial, mas também a longo prazo^{7,19,27}.

As cardiopatias congênitas em crianças com Síndrome de Down têm alta prevalência. Entretanto, no Brasil, observa-se escassez de dados relacionados a esta situação e o diagnóstico é muitas vezes tardio, o que impossibilita a realização de correção cirúrgica e, conseqüentemente, aumenta a morbidade e mortalidade¹⁹.

O tipo de cardiopatia mais encontrado foi Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) com treze casos (27,75%), seguido por Comunicação Interventricular (CIV) em sete (14,9%) e Comunicação Interatrial (CIA) em cinco (10,6%) casos. Os demais dados sobre o tipo de cardiopatia estão apresentados

no Quadro 1.

Em relação à prevalência do DSAV, o presente estudo corrobora com outros dados da literatura^{11,19,23,27,28}. Em estudo retrospectivo de Guitti²⁹ realizado anteriormente em Londrina-PR que incluiu 441 crianças com cardiopatia congênita, 55% dos casos apresentaram Síndrome de Down e a cardiopatia congênita mais comum foi a CIV em 28,3% dos casos.

No estudo de Figueroa *et al.*²⁷ com 275 crianças com Down, sendo 160 com Down e cardiopatia congênita (58%), o defeito do septo atrial e o DSAV representaram juntos, 90% das anormalidades cardíacas encontradas nos indivíduos incluídos no estudo da cidade do México, o que difere de relatos anteriores. O intuito dos dois últimos artigos citados foi demonstrar a prevalência de Down e tipo de cardiopatia dentre a população geral de pacientes com cardiopatias congênitas, diferindo do presente estudo.

O tipo de cirurgia também foi avaliado, onde se encontrou doze (25,5%) correções da DSAV, seguidas de seis (12,8%) atrioventriculoseptoplastias associadas à ligadura do canal arterial. Os demais tipos de procedimentos cirúrgicos estão apresentados no Quadro 1.

O tempo de internação total, tempo de internação pré

operatório, tempo de internação pós operatório, bem como o tempo ventilação mecânica (VM) foram estatisticamente diferentes entre o gênero feminino e o masculino (Quadro 2).

Quadro 2: Dados de tempo de internação e de ventilação mecânica

	Feminino n=31	Masculino n=16	P
Tempo Total Internação (Md; 1º e 3º q) em dias	14 (8 e 21)	36 (17 e 63)	< 0,001
Tempo Internação Pré-Operatório (Md; 1º e 3º q) em dias	1 (1 e 2)	2,5 (1 e 12)	0,003
Tempo Internação Pós-Operatório (Md; 1º e 3º q) em dias	9 (6 e 19)	24 (10 e 61)	< 0,001
Tempo Ventilação Mecânica (Md; 1º e 3º q) em horas	32 (10 e 180)	156 (24 e 1218)	< 0,001

Fonte: Dados da pesquisa.

O mesmo não ocorreu com o tempo de cirurgia, tempo de circulação extracorpórea (CEC) e tempo de pinçamento aórtico (PA), onde não houve diferença estatística significativa entre os gêneros. Dados demonstrados no Quadro 3.

Quadro 3: Dados cirúrgicos

	Feminino n=31	Masculino n=16	P
Tempo Cirurgia Média (Dp) Em Minutos	135 (10,5)	155 (18,7)	0,180
Tempo Circulação Extracorpórea Média (Dp) Em Minutos	56 (6,2)	73 (6,3)	0,135
Tempo Pinçamento Aórtico Média (DP) em minutos	37 (4,7)	52 (5,5)	0,509

Fonte: Dados da pesquisa.

A mediana de sessões de fisioterapia motora no pré-operatório foi 0 (0;0) $P < 0,001$ e de respiratória 0 (0;0) $P = 0,003$ para ambos os gêneros. Já no pós-operatório, a mediana das sessões de fisioterapia motora foi 13 (8;26) para o gênero feminino e de 32 (12;93) para o masculino $P < 0,001$, e de fisioterapia respiratória foi 14 (9;27) para o feminino e de 38 (16;93) para o masculino $P < 0,001$. Somente 13 (27,7%) das crianças fizeram fisioterapia respiratória e motora no pré e pós-operatório. Não houve diferença com relação às complicações e número de óbitos entre os pacientes que fizeram fisioterapia no pré e pós-operatório em comparação com as que fizeram somente no pós. Talvez esse achado se deva ao pequeno número de crianças que receberam fisioterapia no pré-operatório.

As crianças com Down associada à cardiopatia congênita apresentam déficit no desenvolvimento motor e psicossocial³⁰. A fisioterapia no período pré e pós-operatório está indicada em cirurgia cardíaca pediátrica, com o objetivo de reduzir

o risco de complicações pulmonares, bem como tratá-las, pois, contribui para a ventilação adequada e o sucesso da extubação^{19,31-35}. No estudo de Felcar *et al.*¹⁵ obteve-se diferença estatisticamente significativa quanto à presença de complicações pulmonares, sendo que estas complicações foram mais frequentes no grupo submetido à fisioterapia somente no pós-operatório, o que demonstra a importância da atuação fisioterapêutica nos períodos pré e pós-operatório.

Após a cirurgia, 16 (34%) pacientes não apresentaram nenhum tipo de complicação, seis (12,8%) tiveram pneumonia associada a outras complicações (como atelectasia, pneumotórax, quilotórax), quatro (8,5%) pneumonia associada a derrame pleural, quatro (8,5%) derrame pleural associado a outras complicações, e quatro (8,5%) sepse associada a outras complicações, três (6,4%) apresentaram atelectasia, um (2,1%) pneumonia associada à sepse e nove (31,3%) pacientes outras complicações.

As crianças com cardiopatia congênita frequentemente desenvolvem alterações da mecânica respiratória, além disso, a cirurgia cardíaca associada à circulação extracorpórea (CEC) também pode levar a uma série de complicações respiratórias¹⁹. As complicações pulmonares pós-cirurgia cardíaca pediátrica mais comuns são pneumonias e atelectasias^{8,20}, que também tiveram número expressivo no presente estudo. Devido a estas complicações, o tempo de internação pós-operatório foi maior do que o tempo de internação pré-operatório.

Das 47 crianças submetidas a procedimento cirúrgico, apenas duas (4,3%) foram a óbito no pós-operatório imediato e nenhuma no tardio.

Os pacientes com Down apresentam mortalidade maior nos primeiros anos de vida quando comparados à população geral, devido à frequência aumentada de cardiopatias congênicas²¹. Figueroa *et al.*²⁷ afirmam que as malformações cardíacas são a principal causa de mortalidade nos dois primeiros anos de vida em pacientes com Down.

A expectativa de vida para um paciente com Síndrome de Down bem cuidado e que não tenha defeito cardíaco congênito pode chegar aos 50 anos^{36,37}. Mas em decorrência de cardiopatias, 50% dos pacientes morrem antes dos cinco anos de idade³⁸.

Não houve diferença em relação às complicações e número de óbitos entre os gêneros feminino e masculino, o que difere da literatura, pois estudos anteriores relataram que o sexo feminino influenciou negativamente a sobrevivência das crianças com Down e cardiopatia congênita^{27,39}.

A principal limitação deste estudo é o delineamento retrospectivo, pois algumas variáveis foram coletadas no prontuário, o que de certa forma pode comprometer as informações. Entretanto, não havia dados faltantes e a maioria deles está de acordo com a literatura.

4 Conclusão

A prevalência de crianças com Down que apresentam cardiopatias congênitas na cidade de Londrina e região e que foram tratadas cirurgicamente no Hospital Infantil Sagrada Família foi de 10,5%; o tipo de cardiopatia mais frequente foi o defeito do septo atrioventricular DSAV e o tipo de cirurgia mais realizada foi a correção do DSAV. Somente 13 (27,7%) crianças fizeram fisioterapia respiratória e motora no pré e pós-operatório. O tempo de internação e de ventilação mecânica foi significativamente maior no grupo masculino. Não houve diferença em relação às complicações e número de óbitos entre os gêneros feminino e masculino.

Referências

- Prado MB, Mestrinheri L, Frangella VS, Mustacchi Z. Acompanhamento nutricional de pacientes com Síndrome de Down atendidos em um consultório pediátrico. *Mundo Saúde* 2009;33(3):335-46.
- Silva Júnior CA, Tonello MGM, Gorla JI, Calegari DR. Musculação para um aluno com síndrome de Down e o aumento da resistência muscular localizada. *Rev Digital* 2007 11(4) [acesso em 4 mar 2014]. Disponível em <http://www.efdeportes.com/efd104/sindrome-de-down.htm>.
- Fortes AN, Lopes MVO. Nível de adaptação baseado no modelo de Roy em mães de crianças portadores de Síndrome de Down. *Invest Educ Enferm* 2006;24(2):64-71.
- Nisihara RM, Kotze LMS, Utiyama SRR, Oliveira NP, Fiedler PT, Messias-Reason IT. Doença Celíaca em crianças e adolescentes com Síndrome de Down. *J Pediatr* 2005;81(5):373-6.
- Matos HS, Andrade TS, Mello IT, Sales ZN. Concepções de Mães em relação a filhos portadores da Síndrome de Down. *Rev Saúde Com* 2006;2(1):59-68.
- Tecklin, JS. Fisioterapia pediátrica. Porto Alegre: Artmed; 2002.
- Silva MEM, Feuser MR, Silva MP, Uhlig S, Parazzi PLF, Rosa GJ, et al. Cirurgia cardíaca pediátrica: o que esperar da intervenção fisioterapêutica? *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2011;26(2):264-72.
- Fudge JC, Li S, Jagers J, O'Brien SM, Peterson ED, Jacobs JP, et al. Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: analysis of a national clinical database. *Pediatrics* 2010;126(2):315-22.
- Anaclerio S, Di Ciommo V, Michielon G, Digilio MC, Formigari R, Picchio FM, et al. Conotruncal heart defects: impact of genetic syndromes on immediate operative mortality. *Ital Heart J* 2004;5(8):624-8.
- Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, et al. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004;78(2):666-72.
- Lange R, Guenther T, Busch R, Hess J, Schreiber C. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134(2):304-10.
- Saffirio C, Marino B, Formigari R. Better surgical prognosis for patients with Down syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135(1):230.
- Atik FA. Monitorização hemodinâmica em cirurgia cardíaca pediátrica. *Arq Bras Cardiol* 2004;82(2):199-208.
- Oliveira TP, Tonon SC. Tratamento fisioterapêutico hospitalar em criança com Síndrome de Down e cardiopatia congênita. Um estudo de caso. *Revista Digital* 2009; 14(136) [acesso em 15 mar 2014]. Disponível em <http://www.efdeportes.com>
- Felcar JM, Guitti JCS, Marson AC, Cardoso JR. Fisioterapia pré-operatória na prevenção das complicações pulmonares em cirurgia cardíaca pediátrica. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008;23(3):383-8.
- Balachandran A, Shivbalan S, Thangavelu S. Chest physiotherapy in pediatric practice. *Indian Pediatr* 2005;42(6):559-68.
- Nicolau CM, Lanhóz, AL. Fisioterapia respiratória em terapia intensiva pediátrica e neonatal: uma revisão baseada em evidências. *Pediatria* 2007;29(3):216-21.
- Jerre G, Beraldo MA, Silva TJ, Gastaldi A, Kondo C, Leme F, et al. Fisioterapia no paciente sob ventilação mecânica. *Rev Bras Ter Intensiva* 2007;19(3):399-407.
- Vilas Boas LT, Albernaz EP, Costa RG. Prevalence of congenital heart defects in patients with Down syndrome in the municipality of Pelotas, Brazil. *J Pediatr* 2009;85(5):403-7.
- Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, Thomaz ACP, Soriano CFR, Souza MGB. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. *Arq Bras Cardiol* 2007;89(1):6-10.
- Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise de 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol* 2003;80:269-73.
- Freeman SB, Bean LH, Allen EG, Tinker SW, Locke AE, Druschel C, et al. Ethnicity, sex, and the incidence of congenital heart defects: a report from the National Down Syndrome Project. *Genet Med* 2008;10(3):173-80.
- Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, Allran K, Sherman SL, Hassold TJ, et al. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1998;80:213-7.
- Kallen B, Mastroiacovo P, Robert E. Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1996;65:160-6.
- Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Study of Down syndrome in 238,942 consecutive births. *Ann Genet* 1998;41:44-51.
- Torfs CP, Christianson RE. Anomalies in Down syndrome individuals in a large population-based registry. *Am J Med Genet* 1998;77:431-8.
- Figueroa JR, Magaña BP, Hach JLP, Jiménez CC, Urbina RC. Heart malformations in children with Down Syndrome. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(9):894-9.
- Dunlop KA, Mulholland HC, Casey FA, Craig B, Gladstone DJ. A ten year review of atrioventricular septal defects. *Cardiol Young* 2004;14:15-23.
- Guitti JCS. Aspectos Epidemiológicos das Cardiopatias Congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol* 2000;74(5):395-9.
- Santos APM, Weiss SLI, Almeida GMF. Avaliação e intervenção no Desenvolvimento Motor de uma criança com Síndrome de Down. *Rev Bras Ed Esp* 2010;16(1):19-30.
- Oliveira ABLR, Paiva NKB, Lima RR. Benefícios da fisioterapia no pré e pós-operatório de cirurgia cardíaca

- pediátrica: revisão de literatura. 2013 [acesso em 15 abr 2014]. Disponível em <http://interfisio.com.br>
32. Lotan M. Down Syndrome and Physical Activity. *Sci World J* 2007;7:7-19.
33. Cavenaghi S, Moura SCG, Silva TH, Venturinelli TD, Marino LHC, Lamari NM. Importância da fisioterapia no pré e pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2009;24(3):397-400.
34. Silva ZM, Perez A, Pinzon AD, Ricachinewsky CP, Rech DR, Lukrafka JL, *et al.* Fatores associados ao insucesso no desmame ventilatório de crianças submetidas a cirurgia cardíaca pediátrica. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008;23(4):501-6.
35. Matos SB, Santos LC, Pereira CS, Borges KS. Síndrome de Down: avanços e perspectivas. *Rev Saúde Com* 2007;3(2):77-86.
36. Barnhart RC, Connolly B. Aging and Down Syndrome: implications for physical therapy. *Phys Ther* 2007;87:1399-406.
37. Davidson MA. Primary care for children and adolescents with Down Syndrome. *Pediatr Clin North Am* 2008;55(5):1099-111.
38. Bittles AH, Bower C, Hussain R, Glasson EJ. The four ages of Down syndrome. *Eur J Pub Health* 2006;17(2):221-5.
39. Seifert HA, Howard DL, Silber JH, Jobes DR. Female gender increases the risk of death during hospitalization for pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133(3):668-75.