



## MORTALIDADE EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE DOWN: REVISÃO INTEGRATIVA

**Resumo:** Analisar as evidências disponíveis na literatura acerca das causas de morte prevalentes em crianças com síndrome de Down. Trata-se de uma revisão integrativa a partir das bases de dados National Library of Medicine National Institutes of Health (PubMed), Web of Science (WOS), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Biomedical Answer (EMBASE) e Scopus (ELSEVIER). Dos 535 estudos selecionados após critérios de elegibilidade, 7 foram incluídos. Destaca-se a prevalência de mortes em crianças com SD com idade inferior a três anos, estando dentre as principais causas de morte anomalias cardíacas congênitas, doenças respiratórias e infecções. Ratifica-se a importância do desenvolvimento de estudos com foco na prevalência das causas de mortalidade na infância de crianças com síndrome de Down, tendo em vista o avanço de tecnologias, inovações científicas e políticas públicas no que tange a prática clínica com diagnóstico, tratamento, cuidado interprofissional e prognóstico.

Descritores: Síndrome de Down, Criança, Mortalidade da Criança, Prevalência.

### Mortality in children with Down syndrome: an integrative review

**Abstract:** To analyze the evidence available in the literature about the prevalent causes of death in children with Down syndrome. This is an integrative review based on the databases National Library of Medicine National Institutes of Health (PubMed), Web of Science (WOS), Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS), Biomedical Answer (EMBASE) and Scopus (ELSEVIER). Of the 535 studies selected following eligibility criteria, 7 were included. The prevalence of deaths in children with DS under the age of three stands out, with congenital heart anomalies, respiratory diseases and infections being among the main causes of death. The importance of developing studies focusing on the prevalence of causes of childhood mortality in children with Down syndrome is confirmed, considering the advancement of technologies, scientific innovations and public policies regarding clinical practice with diagnosis, treatment, interprofessional care and prognosis.

Descriptors: Down Syndrome, Child, Child Mortality, Prevalence.

### Mortalidad en niños con síndrome de Down: revisión integrativa

**Resumen:** Analizar la evidencia disponible en la literatura sobre las causas prevalentes de muerte en niños con síndrome de Down. Se trata de una revisión integradora basada en las bases de datos Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud (PubMed), Web of Science (WOS), Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud (LILACS), Biomedical Answer (EMBASE) y Scopus (ELSEVIER). De los 535 estudios seleccionados siguiendo criterios de elegibilidad, se incluyeron 7. Destaca la prevalencia de muertes en niños con SD menores de tres años, estando entre las principales causas de muerte las anomalías cardíacas congénitas, las enfermedades respiratorias y las infecciones. Se confirma la importancia de desarrollar estudios centrados en la prevalencia de las causas de mortalidad infantil en niños con síndrome de Down, teniendo en cuenta el avance de las tecnologías, las innovaciones científicas y las políticas públicas en cuanto a la práctica clínica con diagnóstico, tratamiento, atención interprofesional y pronóstico.

Descriptor: Síndrome de Down, Niño, Mortalidad Infantil, Predominio.

#### Marília Aparecida Carvalho Leite

Enfermeira Pediatra e Neonatologista.  
Doutoranda em Enfermagem - UNIFAL/MG.  
E-mail: [lyla.leite@hotmail.com](mailto:lyla.leite@hotmail.com)  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1438-6453>

#### Anicheriene Gomes de Oliveira

Garbuggio  
Enfermeira Obstetra. Doutoranda em  
Enfermagem - UNIFAL/MG.  
E-mail: [annyoli12@hotmail.com](mailto:annyoli12@hotmail.com)  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9361-6768>

#### Angélica de Cássia Bitencourt

Enfermeira. Especialista em Atenção  
Hospitalar. Mestranda em Enfermagem -  
UNIFAL/MG.  
E-mail: [angelicabitencourt@gmail.com](mailto:angelicabitencourt@gmail.com)  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3516-9688>

#### Nayara Neves Mariano

Médica Pediatra. Mestre em Ensino em  
Saúde.  
E-mail: [nayara.cardioped@gmail.com](mailto:nayara.cardioped@gmail.com)  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6062-3598>

Submissão: 02/04/2024

Aprovação: 17/07/2024

Publicação: 15/08/2024



#### Como citar este artigo:

Leite MAC, Garbuggio AGO, Bitencourt AC, Mariano NN. Mortalidade em crianças com síndrome de Down: revisão integrativa. São Paulo: Rev Remecs. 2024; 9(15):168-178. DOI: <https://doi.org/10.24281/rremecs2024.9.15.168178>

## Introdução

A Síndrome de Down (SD) ou trissomia do 21 (T21) é uma alteração genética que acontece na divisão celular do óvulo, que acarreta um par a mais no cromossomo 21<sup>1</sup>.

Essa síndrome genética foi descrita pela primeira vez em 1986 por Langdon Down. A presença do cromossomo 21 extra, é a alteração cromossômica mais comum em humanos e pode acarretar incapacidades físicas. Porém a depender do grau acometido em compensação a outros portadores, com correto atendimento e estimulação tem potencial para uma vida saudável<sup>2,3</sup>.

Atualmente sabe-se que a incidência da SD não está condicionada a cor, níveis socioeconômicos ou culturais, todavia um fator preponderante para complicações relacionadas a essa condição genética é a idade materna avançada<sup>2</sup>.

A possibilidade de investigação da SD durante a gravidez ocorre por meio da avaliação combinada da idade materna com a translucência nugal e níveis sanguíneos maternos de gonadotrofina coriônica humana e proteína plasmática. Com o caminhar da investigação outras medidas de rastreio são recomendadas como: amniocentese ou biópsia coriônica, que são técnicas invasivas para determinar o cariótipo fetal<sup>4</sup>.

No Brasil, a cada 700 nascimentos, ocorre um caso diagnosticado de SD, o que perfaz aproximadamente 270 mil pessoas com SD no mundo, assim, a incidência é de um em mil nascidos vivos<sup>1</sup>.

O diagnóstico da SD realizado de forma clínica baseia-se nas características físicas que são encontradas como: língua protusa, baixa estatura, hipotonia, prega palmar transversa, olhos com fissuras

oblíquas nas pálpebras, e está muito relacionado com a obesidade<sup>2,3</sup>. Já o diagnóstico laboratorial é realizado através de análise genética chamada cariótipo, que é o conjunto de cromossomos presente no núcleo celular de uma pessoa, considerando-se algumas classificações da trissomia 21<sup>3</sup>.

Mediante esses apontamentos ressalta-se que comorbidades são comuns em pessoas com SD, como por exemplo: cardiopatia congênita, imunodeficiências, alergias, infecções respiratórias, hipotireoidismo, distúrbios digestivos, obesidade, doença de Alzheimer, entre outros<sup>5</sup>.

Condizente a incidência de cardiopatias congênitas em crianças com SD, estas, encontram-se em 40% a 60% dos casos, sendo a principal causa de morte antes do primeiro ano de vida. As alterações mais prevalentes incluem: Defeitos do Septo Atrioventricular, Comunicação Interventricular, Comunicação Interatrial e Tetralogia de Fallot além de alterações no eletrocardiograma. Não menos importante, ressalta-se a susceptibilidade a doenças infecciosas, em especial do trato respiratório, acarretando a maiores chances de hospitalizações<sup>2</sup>.

Desta forma o presente estudo se justifica pela importância de se discutir e instigar o interesse sobre as causas de morte prevalentes em crianças com Síndrome de Down, pois embora tenham sido realizados estudos acerca da temática, ainda não foram desenvolvidas pesquisas que convergissem esse tema com inovações científicas e tecnológicas disponíveis na atualidade. Ademais há possibilidade de ampliar o conhecimento acerca do tema com o intuito de contribuir à medicina, seja na área acadêmica ou profissional/comunidade, bem como,

na qualidade de vida de crianças com essa condição genética.

## Objetivo

Analisar as evidências disponíveis na literatura acerca das causas de morte prevalentes em crianças com síndrome de Down.

## Material e Método

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura realizada pelas seguintes etapas: I) elaboração da pergunta de revisão; II) busca e seleção dos estudos primários; III) extração de dados dos estudos primários; IV) avaliação crítica dos estudos primários; V) síntese dos resultados da revisão; VI) apresentação da revisão<sup>6</sup>.

Por meio das recomendações da lista de conferência Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses, baseou-se o processo dessa revisão<sup>7</sup>.

Para a definir a realização da pesquisa, utilizou-se a estratégia P (*population*) “crianças com síndrome de Down”, I (*intervention*) “causas de morte”, C (*context*) “não se aplica”, O (*outcomes*) “prevalência” buscando-se assim encontrar: evidências disponíveis sobre as causas de morte prevalentes em crianças com síndrome de Down.

Os critérios de inclusão aplicados foram os seguintes: artigos primários disponíveis nos idiomas inglês, português e espanhol sem recorte temporal, permitindo-se assim obter informações que discorrem sobre a temática causas de morte prevalentes em crianças com síndrome de Down. Estudos do tipo editorial, carta ao leitor, teses, dissertações; protocolos de revisões e revisões; relatos de experiência e estudos de caso, livros e capítulos de livros foram excluídos.

As bases de dados escolhidas para realizar a busca foram: *National Library of Medicine National Institutes of Health* (PubMed), *Web of Science* (WOS), *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS), *Biomedical Answer* (EMBASE) e *Scopus* (ELSEVIER). Para tanto, foram utilizados os descritores controlados *Medical Subject Headings* (MeSH) para as bases de dados PubMed, WOS e Scopus, *Descritores em Ciências da Saúde* (DeCS), para as bases de dados LILACS, e *Emtree* para a base EMBASE, que por sua vez foram intercalados com os operadores booleanos “AND” e “OR”. Dessa forma, foi delineada estratégia única adaptada para cada base de dados elencada. O Quadro 1 apresenta a estratégia de busca para cada base de dados.

**Quadro 1.** Estratégias de busca adaptada para as bases de dados selecionadas.

Base de dados	Estratégia de busca
PubMed	((("Down Syndrome" OR "Child" OR "Children") AND ("Child Mortality" OR "Cause of Death" OR "Infant Mortality" OR "Causes of Death" OR "Death Cause" OR "Death Causes")) AND ("Prevalence" OR "Period" OR "Prevalence Period" OR "Prevalences Point" OR "Prevalence Point" OR "Prevalences" OR "Prevalence, Period" OR "Prevalence, Point" OR "Prevalences"))
EMBASE	("Down syndrome") AND ("Child" OR "Children") AND ("Child Mortality" OR "Cause of Death" OR "Infant Mortality" OR "Causes of Death") AND ("Prevalence" OR "Period" OR "Prevalence Period" OR "Prevalences Point" OR "Prevalence Point" OR "Prevalences" OR "Prevalence, Period" OR "Prevalence, Point" OR "Prevalences")
Scopus	("Down syndrome") AND ("Child" OR "Children") AND ("Child Mortality" OR "Cause of Death" OR "Infant Mortality" OR "Causes of Death") AND ("Prevalence" OR "Period" OR "Prevalence Period" OR

	"Prevalences Point" OR "Prevalence Point" OR "Prevalences" OR "Prevalence, Period" OR "Prevalence, Point" OR "Prevalences")
Web of Science	((ALL=("Down Syndrome")) AND ALL=("Child" OR "Children")) AND ALL=("Child Mortality" OR "Cause of Death" OR "Infant Mortality" OR "Causes of Death" OR "Death Cause" OR "Death Causes")) AND ALL=("Prevalence" OR "Period" OR "Prevalence Period" OR "Prevalences Point" OR "Prevalence Point" OR "Prevalences" OR "Prevalence, Period" OR "Prevalence, Point" OR "Prevalences")
LILACS	("Síndrome de Down" OR "trisomia do 21") AND ("criança" OR "Crianças") AND ("mortalidade infantil" OR "causas de óbito") AND ("prevalencia" OR "taxa de prevalência")
LILACS	("Síndrome de Down" OR "Trisomía 21") AND ("niño" O "niños") AND ("mortalidad infantil" OR "causas de muerte") AND ("prevalencia" OR "tasa de prevalencia")

Fonte: Autores, 2023.

Para cada busca nas bases de dados, foi gerado um arquivo de exportação para o gerenciador de referências *EndNote web*, onde essas foram organizadas e as duplicações removidas. Posteriormente, o arquivo sem as duplicações foi inserido no aplicativo *Rayyan*<sup>8</sup>, que permitiu identificar duplicações não identificadas anteriormente, permitindo ainda, a realização do processo de seleção dos estudos, que por sua vez ocorreu em duas etapas.

Na primeira foi realizada a leitura de título e resumos, sendo incluídos aqueles que se adequaram aos critérios pré-estabelecidos, já na segunda etapa realizou-se a leitura na íntegra dos estudos selecionados na primeira fase. Em ambas as fases o processo de seleção ocorreu de forma cega por dois pesquisadores, um terceiro pesquisador foi contactado para resolver os conflitos.

A análise e extração dos dados foi realizada, por análise cega, por dois revisores independentes, um terceiro revisor foi contactado para resolução das divergências. Para a extração das informações dos estudos incluídos foi utilizado um instrumento construído pelas autoras contemplando os seguintes itens: título, autor, ano, país, objetivo, delineamento metodológico, resultados e conclusões.

De acordo com o tipo de metodologia adotada por cada estudo, realizou-se a avaliação da qualidade metodológica e avaliação do nível de evidência por meio de instrumentos para essa finalidade<sup>9</sup>.

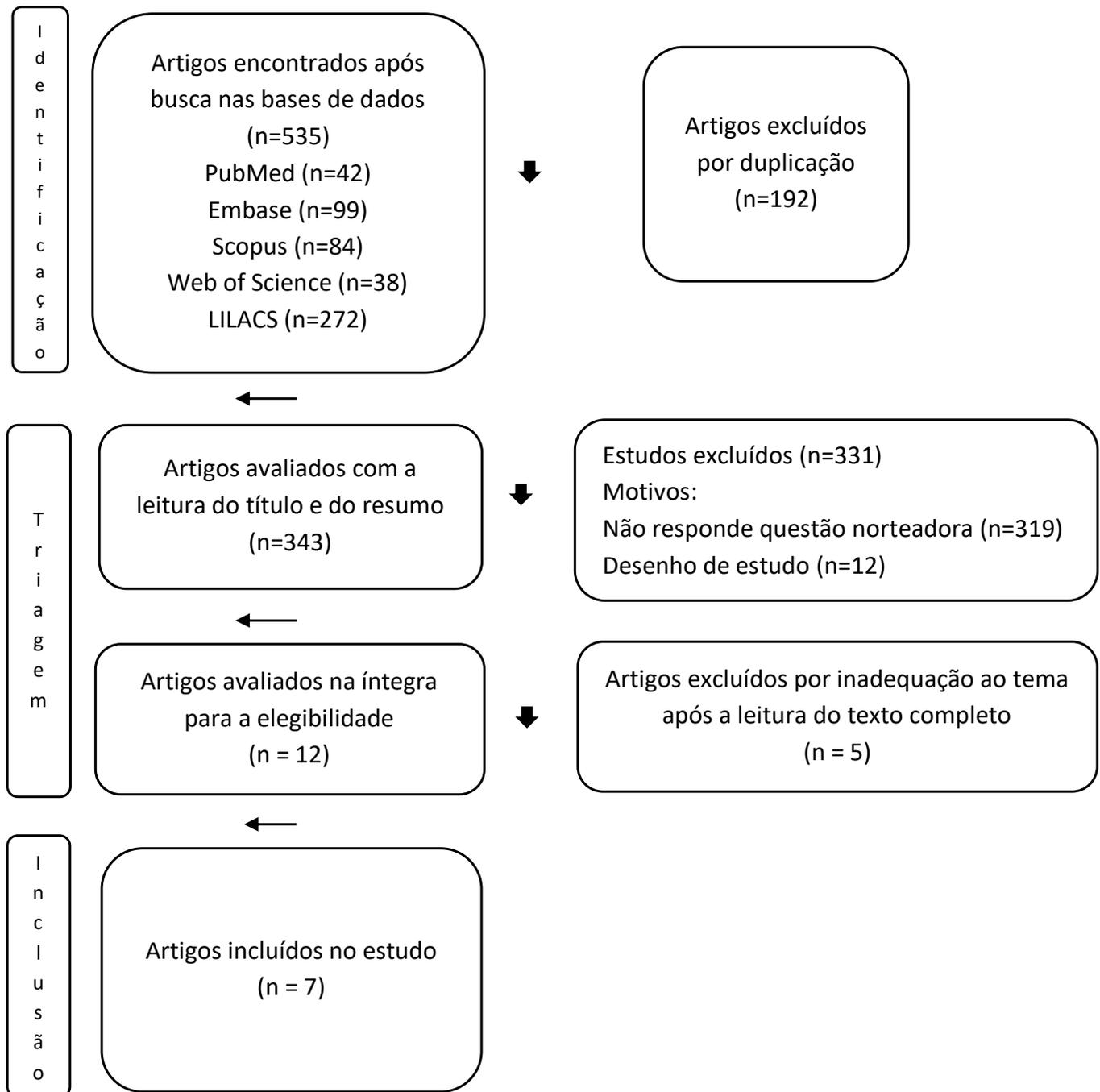
Os resultados da avaliação crítica dos estudos incluídos foram confrontados com o conhecimento teórico, bem como a identificação de conclusões e implicações originárias da revisão integrativa, compondo-se assim, esta etapa onde realizou-se a discussão dos principais resultados na pesquisa<sup>6</sup>.

De forma descritiva é apresentada a discussão e interpretação dos resultados, provendo assim, a síntese dos estudos sobre a temática investigada possibilitando o conhecimento das evidências disponíveis na literatura<sup>6</sup>.

## Resultados

O processo de seleção dos estudos primários incluídos na presente revisão integrativa é apresentado na figura 1. Foram identificados, na busca inicial nas bases de dados 535 registros, após a aplicação dos critérios de elegibilidade 12 foram selecionados para leitura na íntegra e 7 compuseram a amostra final.

Figura 1. Fluxograma PRISMA.



Fonte: Adaptado do fluxograma PRISMA<sup>7</sup>.

Os estudos selecionados foram publicados nos anos de 1980, 1989, 1995, 1996, 2010, 2013 e 2017. Quanto ao cenário do estudo, dois foram realizados nos Estados Unidos da América (EUA) e um em cada um dos países: Japão, Austrália, França e Inglaterra. O quadro 2 apresenta a síntese descritiva dos estudos selecionados, incluindo informações sobre autor, ano, país, objetivo, tipo de estudo e participantes.

**Quadro 2.** Síntese dos estudos selecionados: autor, ano, país, objetivo, tipo de estudo e participantes. Alfenas, 2023.

<b>Autores e ano</b>	<b>País</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Tipo de estudo</b>	<b>Participantes</b>
Takeshita, Toyofuku, Arima, 1980 <sup>10</sup> (E1)	Japão	Não relatado	Quantitativo	156 crianças com síndrome de Down.
Bell, Pearn, Firman, 1989 <sup>11</sup> (E2)	Austrália	Não relatado	Quantitativo, do tipo coorte prospectiva	Crianças nascidas vivas com Síndrome de Down em Queensland entre 1976 e 1985.
Julian-Reynier, Aurrán, Dumaret, Maron, Chabal, Giraud, Ayme, 1995 <sup>12</sup> (E3)	França	Não relatado	Estudo de coorte	Todos os fetos com síndrome de Down detectados pré e pós-natal entre 1º de janeiro de 1984 e 31 de dezembro de 1990. A população do estudo consistiu em um total de 164.506 nascidos vivos, natimortos e abortos induzidos pesquisados durante o mesmo período de tempo pelos defeitos congênitos Registo do distrito de Marselha.
Brookes, Alberman, 1996 <sup>13</sup> (E4)	Inglaterra	Avaliar o risco de mortalidade precoce e a qualidade da saúde de uma coorte de crianças de 5 anos com Síndrome de Down para fornecer informações sobre o prognóstico.	Quantitativo, estudo de acompanhamento	Crianças nascidas vivas com Síndrome de Down diagnosticadas em 1989.
Goldman, Urbano, Hodapp, 2010 <sup>14</sup> (E5)	Estados Unidos da América	Examinar a quantidade, o momento e as causas/correlatos da mortalidade infantil entre recém-nascidos com síndrome de Down.	Quantitativo prospectivo	1305 crianças nascidas no Tennessee com síndrome de Down de 1990 a 2006.
Nahar, Kotecha, Puri, Pandey, Verma, 2013 <sup>15</sup> (E6)	Índia	Identificar as principais causas de morte na Síndrome de Down, as idades em que as taxas de mortalidade são mais elevadas e reconhecer os fatores associados a ela.	Estudo de coorte	543 crianças atendidas em um centro terciário de saúde entre 2005 a 2009, acompanhadas em 2010.
Cua, Haque, Santoro, Nicholson, Backes, 2017 <sup>16</sup> (E7)	Estados Unidos da América	Determinar se há diferenças nas características basais, complicações médicas ou procedimentos realizados durante a hospitalização entre neonatos com síndrome de Down (nDS) que sobreviveram versus aqueles que morreram durante a hospitalização inicial	Retrospectivo/ quantitativo	Pacientes 5737 com SD internados no hospital após 30 dias de vida pós-natal, os quais foram divididos em pacientes com nDS que receberam alta com vida (nDS-a) versus pacientes com nDS que morreram (nDS-d).

Fonte: Autores, 2023.

O quadro 3 apresenta a síntese descritiva dos estudos selecionados, incluindo informações sobre resultados, limitações, conclusão e nível de evidência.

**Quadro 3.** Síntese dos estudos selecionados: autor, resultados, limitações, conclusão, nível de evidência. Alfenas, 2023.

Autor	Resultados	Limitações	Conclusão	Nível de evidência
Takeshita, Toyofuku, Arima, 1980 (E1)	A mortalidade foi o maior com menos de um ano de idade. duas principais causas de mortalidade foram doenças cardíacas congênitas (43,9 por cento) e doenças respiratórias, principalmente pneumonia (36,6 por cento), ou seja, 80,5% das mortes.	Não apresentado	Não apresentado	4
Bell, Pearn, Firman, 1989 (E2)	Do total de 366, ocorreram 69 mortes no período de acompanhamento, sendo que todas ocorreram antes dos três anos de idade e 47 mortes ocorreram antes do primeiro ano de vida. Das causas de morte, as anomalias cardíacas foram as principais representadas por 41 mortes, seguida pelas infecções respiratórias como fator contribuinte em 27 óbitos e leucemia em 2 casos.	Dificuldades metodológicas quanto à determinação dos casos de Síndrome de Down, devido às situações de crianças que não tiveram o diagnóstico oportuno antes do óbito, não identificação de todos os casos diagnosticados de Síndrome de Down e casos não confirmados citogeneticamente.	Constatou-se que crianças com Síndrome de Down têm maior índice de sobrevivência na prática atual.	4
Julian-Reynier, Aurran, Dumaret, Maron, Chabal, Giraud, Ayme, 1995 (E3)	43% dos 280 fetos com síndrome de Down morreram no final do primeiro ano de vida, devido à interrupção da gravidez. 27%, aborto espontâneo tardio. 4% natimorto. 12 % morte durante o primeiro ano de vida. Entre as 33 crianças que morreram, 12 tinham canal atrioventricular comum, seis tiveram outra malformação grave, três morreu de infecção, um de doença respiratória angústia, duas foram mortes no berço e uma foi um infanticídio, mas oito mortes não foram explicadas, ocorrendo em crianças sem malformação ou doença conhecida.	Não apresentado	À medida que são desenvolvidas políticas de rastreio de saúde pública para prevenir o nascimento de crianças com deficiências graves, as autoridades devem contrabalançar estas políticas através do desenvolvimento de serviços adequados para os cuidados e assistência social. integração das pessoas com deficiência, que cumpram os requisitos necessidades dos pacientes e de seus familiares.	4
Brookes, Alberman, 1996 (E4)	Do total de 100 crianças, ocorreram 18 óbitos, sendo que todas morreram com menos de três anos de idade. Dentre as causas subjacentes de morte, 10 foram por doença cardíaca congênita, 2 por leucemia, 3 por infecções e 3 com motivo incerto.	As informações relativas à sobrevivência e mortalidade de crianças com Síndrome de Down devem ser disponíveis aos profissionais que atuam na oferta de exames diagnósticos.	Não relatado	4
Goldman, Urbano, Hodapp, 2010 (E5)	De 1305 crianças nascidas no Tennessee com síndrome de Down de 1990 a 2006, 97 morreram no primeiro ano, para uma taxa de mortalidade de 74 por 1000. A maioria dos óbitos infantis com síndrome de Down ocorreu no período pós-neonatal (56%), embora muitos tenham ocorrido no primeiro dia (27%). Os recém-	Alguns indivíduos com síndrome de Down nascidos no Tennessee entre 1990 e 2006 provavelmente foram perdidos, embora a precisão dos diagnósticos de síndrome de Down de todos os indivíduos identificados fosse alta. Outra limitação envolveu o agrupamento	Lactentes com síndrome de Down experimentam altas taxas de mortalidade ocorrendo em três momentos distintos durante o primeiro ano. Esses agrupamentos estão ligados a causas específicas e diferentes de morte.	4

	<p>nascidos que morreram no primeiro dia apresentaram peso ao nascer significativamente menor, índice de Apgar de 5 min e duração da gestação, enquanto aqueles que morreram no período pós-neonatal apresentaram significativamente mais causas de morte relacionadas ao coração (todas as &lt;de P/0,001).</p> <p>Nesta amostra, não foram encontradas associações entre o aumento da mortalidade infantil e idade materna, escolaridade, raça, estado civil ou residência urbana familiar.</p>	<p>das causas de morte em categorias médicas, e aqui os registros de óbitos podem não ser ideais. No entanto, como até cinco causas múltiplas de morte estavam presentes, os casos em que uma não se encaixava claramente em uma categoria médica específica provavelmente não alteraram os resultados gerais.</p>		
<p>Nahar, Kotecha, Puri, Pandey, Verma, 2013 (E6)</p>	<p>A mortalidade total foi de 13 %, dos quais 80,3 % foram em crianças com menos de 2 anos de idade. A presença de cardiopatia congênita (CC) aumentou o risco de mortalidade em 5,7 vezes (p = 0,001). Um benefício definitivo de sobrevida após intervenção cardíaca foi observado, embora tenha diferido com o tipo de CC. Sexo, idade materna ao nascimento e cariótipo não apresentaram correlação significativa com a sobrevida.</p>	<p>Não apresentado</p>	<p>A maior mortalidade infantil por síndrome de Down observada no presente estudo pode ser atribuída a limitações financeiras das famílias e a equívocos entre os profissionais de saúde. Recomenda-se a criação de um registro nacional de SD para estudar a morbimortalidade na síndrome de Down desde o nascimento.</p>	<p>4</p>
<p>Cua, Haque, Santoro, Nicholson, Backes, 2017 (E7)</p>	<p>A mortalidade geral foi de 7,5%. O nDS-d tinha maior probabilidade de que o nDS-a de ter menor peso ao nascer, presença de hérnia diafragmática ou diagnóstico cardíaco de anomalia venosa pulmonar, anomalia de Ebstein ou lesão obstrutiva do lado esquerdo.</p> <p>O nDS-d tiveram maior probabilidade de desenvolver hidropisia e enterocolite necrosante. Além disso, nDS-d tiveram chances significativamente maiores de necessitar de ventilação mecânica ou oxigenação por membrana extracorpórea.</p>	<p>Desenho de estudo retrospectivo. Os dados foram limitados pelo que estava disponível na base de dados PHIS, incluía apenas hospitais infantis. Como estes hospitais geralmente não são hospitais de nascimento, os pacientes com SnD foram presumivelmente transferidos para cuidados especializados, portanto, nem todos os pacientes com SnD foram transferidos para cuidados especializados.</p>	<p>Especificamente certos diagnósticos cardíacos, colocam a nSD em risco aumentado de mortalidade. Além disso, o desenvolvimento de complicações médicas específicas ou a necessidade de procedimentos específicos aumenta as probabilidades de mortalidade na nSD. Os cuidadores devem estar cientes de que estão cuidando de uma população de alto risco, ou seja, com risco aumentado de mortalidade se essas condições estiverem presentes.</p>	<p>Cua, Haque, Santoro, Nicholson, Backes, 2017 (E7)</p>

Fonte: Autores, 2023.

A seguir é possível observar o resultado da análise da qualidade metodológica dos estudos incluídos nesta revisão.

**Quadro 4.** Análise da qualidade metodológica dos estudos incluídos.

Revisão Crítica de estudos quantitativos		E1	E2	E3	E4	E5	E6	E7
Objetivo	Objetivo estava claro? (sim/não)	N	N	N	S	S	S	S
Literatura	Realizada revisão da literatura relevante neste tema?	S	S	S	S	S	S	S
Desenho	Descreve o desenho (ECR / coorte / caso único / antes e depois / caso-controle / transversal / estudo de caso / longitudinal)	S	S	S	S	S	S	S
Amostra	Amostra descrita detalhadamente (sim/não)	S	S	S	S	S	S	S
	Apresentado justificativa para tamanho amostral (sim / não / não se aplica)	N	N	N	N	N	N	N
Desfechos	Medidas de desfechos confiáveis (sim/não/não informado)	S	S	S	S	S	S	S
	Medidas de desfechos válidas (sim/não/não informado)	NI						
Intervenção	Intervenção descrita de forma detalhada (sim/não/não informado)	S	S	S	S	S	S	S
	Contaminação foi evitada (sim/não/não informado/não se aplica)	NA						
	Intervenção simultânea foi evitada (sim/não/não informado/não se aplica)	NI						
Resultados	Resultados relatados em termos de significância estatística (sim/não/não informado/ não se aplica)	S	S	S	S	S	S	S
	Métodos de análise adequados (sim/não/não informado)	S	S	S	S	S	S	S
	Importância clínica foi relatada (sim/não/não informado)	S	S	S	S	S	S	S
	Relato de participantes que abandonaram o estudo (sim/não)	N	N	N	N	N	N	N
Conclusões e implicações clínicas	Conclusões coerentes com os métodos e resultados obtidos (sim/não)	S	S	S	S	S	S	S

Fonte: Autores, 2023.

Conforme a análise da qualidade metodológica apresentada no Quadro 4, os estudos atendiam a maioria dos critérios do instrumento utilizado. Porém alguns critérios não foram atendidos ou não se aplicavam como: “objetivo estava claro”, não foi contemplado nos estudos E1, E2 e E3; “contaminação foi evitada” não se aplica aos 7 estudos; “intervenção simultânea foi evitada” e “abandono do estudo pelos participantes” não foi identificado nos 7 estudos.

## Discussão

Os estudos encontrados nesta RI, destacam a prevalência de mortes em crianças com SD com idade inferior a três anos, estando dentre as principais

causas de morte anomalias cardíacas congênitas, doenças respiratórias e infecções<sup>10-16</sup>.

Ao encontro dos dados encontrados neste estudo está a revisão sistemática que destaca a SD associada a anomalias congênitas, do sistema cardíaco, bem como, maior probabilidade de apresentar uma série de complicações respiratórias, com risco de morrer em idade mais jovem do que a população em geral. Os estudos incluídos nesta revisão identificaram que as taxas de mortalidade infantil eram significativamente maiores na SD em comparação com a população infantil geral, destacando taxas de mortalidade alta na primeira infância, contudo no primeiro ano de vida<sup>17</sup>.

Segundo o Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), nascem cerca de 300 mil brasileiros por ano, sendo a incidência de um em mil nascidos vivos com SD. Assim, muitas crianças que convivem com essa anomalia, exibem condições diferentes e em alguns casos, estão relacionadas a doenças cardíacas, exemplificando desse modo a pluralidade dos diversos graus de acometimento cardíaco, ocasionando um aumento na taxa de mortalidade<sup>18</sup>.

Esses achados coadunam com estudo que enfatiza as anomalias cardíacas como a principal causa primária ou básica de mortalidade em lactentes e crianças com síndrome de Down<sup>17</sup>.

As doenças cardíacas congênitas acarretam diversas alterações, ocasionando impactos significativos na vida da criança com SD e pode comprometer seu desempenho ocupacional. Destacando ainda que as crianças não operadas no primeiro ano de nascimento podem evoluir com sucessivas internações devido a acometimentos pulmonares e outras complicações relacionadas à cardiopatia<sup>19</sup>.

Entre 40 e 50% dos nascidos com SD apresentam cardiopatia congênita. Mesmo aqueles que nasceram sem doença cardíaca podem posteriormente apresentar tais alterações, sendo as mais comuns: comunicação interatrial, comunicação interventricular e persistência do canal arterial<sup>20</sup>.

Referente às complicações respiratórias, estas, também são apontadas como causa primária ou básica de mortes em criança com essa condição genética, sendo a pneumonia o acometimento mais significativo, estando associada a disfagia no primeiro ano de vida. Todavia outras afecções respiratórias podem ocorrer em crianças com SD como:

hipertensão pulmonar, distúrbios respiratórios do sono e anomalias das vias aéreas<sup>17,21</sup>.

A pneumonia foi destaque, em um estudo de revisão de literatura, sendo a infecção respiratória prevalente na SD que afeta desproporcionalmente esses indivíduos ao longo da vida, começando na infância. Esta tem a probabilidade de aumentar o número de internações hospitalares, admissão em unidade de terapia intensiva e necessidade de ventilação mecânica. Dessa forma constitui importante causa de mortalidade<sup>21</sup>.

Mediante o exposto, cabe destacar os dados encontrados neste estudo para que seja realizado, pela equipe multiprofissional, o cuidado pediátrico planejado e implementado com segurança. Dessa forma, a prática baseada em evidência subsidiará o diagnóstico precoce e o tratamento oportuno das anomalias primárias e/ou básicas que podem gerar impacto na mortalidade das crianças com SD e proporcionar melhor qualidade de vida a esses pacientes.

## Conclusão

Foi possível observar que a maioria dos estudos encontrados foram realizados em décadas anteriores, cuja disponibilidade de recursos tecnológicos era escassa. Atualmente, o surgimento de novas tecnologias, inovações científicas e avanço de políticas públicas tendem a proporcionar o diagnóstico precoce e o acesso ao tratamento. Assim, propicia maior expectativa de vida, conseqüentemente redução da morbimortalidade de crianças com Síndrome de Down.

Nesse contexto, espera-se com essa revisão instigar estudos futuros que enfatizem as causas prevalentes de morte na síndrome de Down na

infância, bem como estratégias na prática clínica que envolvam o diagnóstico, tratamento, cuidado interprofissional e prognóstico.

## Referências

1. Brasil. Ministério da Saúde. Não deixe ninguém para trás: Dia Internacional da Síndrome de Down 2019. 2019. Disponível em: <<https://bvsmms.saude.gov.br/nao-deixe-ninguem-para-tras-dia-internacional-da-sindrome-de-down-2020/>>. Acesso em 10 out 2023.
2. Corrêa BFB, Vidal LEC, Pereira PAT, Tarriari E. Levantamento bibliográfico das principais cardiopatias congênitas associadas à Síndrome de Down no Brasil. *Research, Society and Development*. 2023; 11(6).
3. Resende ASS, Barbosa SMML, Andrade ILXZ, et al. Caracterização das manifestações da Síndrome de Down no Brasil entre 2016 à 2020: um estudo epidemiológico. *Research, Society and Development*. 2022; 11(10):1-8.
4. Martini J, Bidondo MP, Duarte S, Liascovich R, et al. Prevalência da síndrome de Down ao nascer na Argentina. *Salud Colectiva*. 2019; 15:1-11.
5. Pérez, EJP, López, CR. Curso de capacitación a médicos de familia sobre cuidados biosociales a niños con síndrome de Down. *Rev Cubana de Medicina General Integral*. 2021; 31(1):1-11.
6. Mendes, KDS, Silveira, RCCP, Galvão, CM. Use of the bibliographic reference manager in the selection of primary studies in integrative reviews. *Texto e Contexto Enferm*. 2019; 28:1-13.
7. Page MJ, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmant TC, Mulrow CD, Shamseer L, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021; (71):1-9.
8. Ouzzani M, Hammady H, Fredorwicz Z, et al. Rayyan - a web and mobile app for systematic reviews. *Systematic Reviews*. 2016; 5(210):1-10.
9. Melnyk, BM, et al. Evidence-based practice in nursing & healthcare: a guide to best practice. 4. ed. Philadelphia, Wolters Kluwer; 2019; 782.
10. Takeshita K, Toyofuku T, Arima M. Mortality and causes of death of children with Down's Syndrome in San-in District, Japan. *Journal of Human Genetics*. 1980; 25:295-98.
11. Bell JA, Pearn JH, Firman D. Childhood deaths in Down's syndrome. Survival curves and causes of death from a total population study in Queensland, Australia, 1976 to 1985. *Journal of Medical Genetics*. 1989; 26(12):764-68.
12. Julian-Reynier C, Dumaret A, Maron A, Chabal F, Giraud F, Ayme S. Attitudes towards Down's syndrome: follow up of a cohort of 280 cases. *Journal of Medical Genetics*. 1995; 32(8):597-99.
13. Brookes ME A, Lberman E. Early Mortality and Morbidity in Children with Down's Syndrome Diagnosed in Two Regional Health Authorities in 1996. *Journal of Medical Screening*. 1989; 3:7-11.
14. Goldman SE, Urbano RC, et al. Determining the amount, timing and causes of mortality among infants with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2010; 55(1):85-94.
15. Nahar R, Kotecha U, Puri ARD, Pandey RM, et al. Survival analysis of Down Syndrome cohort in a Tertiary Health Care Center in India. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2013; 80(2):118-23.
16. Cua CL, Haque U, Santoro S, Nicholson I, Backes CH. Differences in mortality characteristics in neonates with Down's syndrome. *Journal of perinatology*. 2017; 37(4):427-31.
17. O'leary L, Hugles-McCormack L, Dunn K, Cooper AS. Early death and causes of death of people with Down syndrome: a systematic review. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*. 2018; 31(5):687-708.
18. Freitas MHB, Neto ARM, Menezes PAF, Netto JAC, Patrioka HV, Sampaio JCR. Importância da assistência à saúde para crianças com Síndrome de Down submetidas a cirurgia cardíaca. *Rev Eletr Acervo Saúde*. 2023; 23(4):1-12.
19. AmaraL IGS, et al. Prolife of independence in the self-care of the child with Down's Syndrome and congenics cardiopatias. *Cadernos Brasileiros de Terapia Ocupacional*. 2019; 27(3):555-63.
20. Siuffi-Campo S, Cifuentes VV, Burbano CML, Hurtado-Villa PM, et al. Prevalencia de Síndrome de Down y cardiopatías congénitas en dos ciudades de Colombia entre los años 2001 y 2017. *Salutem Scientia Spiritus*, 2021; 7(2):16-21.
21. Santoro SL, et al. Pneumonia and respiratory infections in Down Syndrome: a scoping review of the literature. *American Journal of Medical Genetics*, 2021; 185(1):286-99.