

---

**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL  
PÓS-GRADUAÇÃO EM PEDIATRIA E SAÚDE DA CRIANÇA  
DISSERTAÇÃO DE Mestrado**

**PAULA CRISTINA CORSO**

**FUNÇÃO PULMONAR EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE  
DOWN**

**Porto Alegre  
2012**

---

---

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL  
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO  
FACULDADE DE MEDICINA  
PÓS-GRADUAÇÃO EM PEDIATRIA E SAÚDE DA CRIANÇA  
MESTRADO EM SAÚDE DA CRIANÇA

**FUNÇÃO PULMONAR EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE  
DOWN**

PAULA CRISTINA CORSO

Dissertação apresentada como requisito para  
obtenção do grau de Mestre em Saúde da Criança  
pelo Programa de Pós-Graduação em Pediatria e  
Saúde da Criança da Pontifícia Universidade  
Católica do Rio Grande do Sul.

Orientador: Prof. Dr. Marcus Herbert Jones

Porto Alegre, 2012

---

---

## FICHA CATALOGRÁFICA

C826a Corso, Paula Cristina

Avaliação da função pulmonar em crianças portadoras da síndrome de Down / Paula Cristina Corso. Porto Alegre: PUCRS, 2012.

53 f.: il. tab. Inclui um artigo científico submetido à publicação.

Orientador: Prof. Dr. Marcus Herbert Jones.

Dissertação (Mestrado) – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Pediatria e Saúde da Criança.

1. TESTES DE FUNÇÃO RESPIRATÓRIA. 2. SÍNDROME DE DOWN. 3. PULMÃO/fisiologia. 4. PULMÃO/fisiopatologia. 5. CRIANÇA. 6. SAÚDE DA CRIANÇA. 7. ESTUDOS TRANSVERSAIS. 8. EPIDEMIOLOGIA DESCRITIVA. I. Jones, Marcus Herbert. II. Título.

C.D.D. 616.858842

C.D.U. 616.24-053.2:616-056.7(043.2)

N.L.M. WS 107

Rosária Maria Lúcia PrennaGeremia  
Bibliotecária CRB 10/196

---

---

*Dedicatória*

*Dedico este trabalho a todos os que ajudaram direta ou indiretamente para o sucesso da pesquisa. Em especial a todos os pacientes e seus pais que fizeram parte do estudo.*

---

---

## AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus por ter me dado força e coragem para conseguir chegar ao final dessa jornada, que não foi fácil em momento algum.

Agradeço a minha família Ivanir, Maria Helena e Letícia, que me deram todo o apoio e suporte necessários, me ajudando, estando sempre ao meu lado.

Agradeço a todas as famílias dos pacientes que participaram da pesquisa, pois graças a eles o trabalho se fez possível.

Agradeço ao meu orientador, professor Marcus H. Jones, pela oportunidade e por ceder o espaço no laboratório para eu realizar a pesquisa.

Agradeço a professora Rita Mattiello, pelos ensinamentos, pela paciência e pela ajuda na redação da dissertação. Agradeço a Paula C. Vidal pela ajuda inicial no trabalho, no manuseio dos equipamentos e das normas do laboratório.

Agradeço a secretaria do Pós Graduação, Carla Rothmann pelas instruções sobre como proceder em todo o processo do Mestrado.

Agradeço também as instituições KINDER e Escola Especial Cristo Redentor, que cederam os contatos dos alunos para a pesquisa.

Sem esquecer, agradeço aos meus amigos, meus anjos que ajudaram de maneira crucial para eu seguir até o fim, Giovana Santos, João Paulo H. Filho, Vinicius Bastos, Suelen de Oliveira, as alunas do curso de Medicina Paula Klein e Priscila Silva, aos colegas que conheci no decorrer do Mestrado, aos meus amigos de Caxias do Sul, que também souberam entender minhas prioridades e se mantiveram ao meu lado.

A todas as pessoas não mencionadas que fizeram parte direta ou indiretamente na realização dessa pesquisa.

---

---

*"Se quisermos alcançar resultados nunca antes alcançados, devemos empregar métodos  
nunca antes testados."*

*Francis Bacon*

---

---

## RESUMO

### FUNÇÃO PULMONAR EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE DOWN

**Objetivo:** o objetivo do trabalho foi avaliar as medidas de função pulmonar em crianças portadoras da Síndrome de Down por meio da técnica de oscilometria de impulso. **Métodos:** O estudo foi desenvolvido no Instituto de Pesquisas Biomédicas do Hospital São Lucas, em Porto Alegre, no período de novembro de 2011 a fevereiro de 2012. Foram incluídas no estudo todas as crianças portadoras de Síndrome de Down, de 06 a 18 anos de idade. Foram excluídas do estudo crianças que estavam sob uso continuado de psicotrópicos, imunossupressores, relaxantes musculares ou outras drogas que possam interferir nos resultados, incapacidade de compreender a realização dos testes. **Resultados:** Participaram do estudo 14 crianças, porém somente 11 conseguiram realizar as manobras aceitáveis de oscilometria. Dentre elas, 7 eram do sexo masculino, a maioria era de origem caucasiana (71%) e a idade média foi de 06 a 18 anos. A média do Índice de Massa Corpórea foi de 22. O grupo apresentou um aumento das resistências e valores diminuídos de reatância. Em relação aos dados de oscilometria de impulso, os pacientes com SD apresentaram as médias das resistências aumentadas em relação a população de referência, já a reatância apresenta valores inferiores em comparação com o grupo de referência. **Conclusão:** As crianças portadoras de SD do presente estudo apresentaram os valores médios das resistências das vias aéreas aumentado e a média da reatância diminuída quando avaliado por meio da oscilometria de impulso. Esses dados caracterizam o padrão ventilatório obstrutivo nesta população.

**Palavras Chave:** “Síndrome de Down, Oscilometria de Impulso e Função Pulmonar”.

---

---

## ABSTRACT

### *Lung function in children with Down's Syndrome*

Objective: the aim of this study was to evaluate the lung function in children with Down syndrome by impulse oscillometry technique. Methods: the study was conducted at the Institute of Biomedical Research of the Hospital São Lucas, Porto Alegre, from November to February 2012. The study included all children with Down syndrome, from 06 to 18 years old. We excluded children who were under continued use of psychotropic drugs, immunosuppressant's, muscle relaxants or others drugs that may interfere with the results and failure to understand the tests. Results: the study included 14 children, but only 11 were able performs acceptable maneuvers oscillometry. 7 were male; most were Caucasian (71%) and mean age was 06 to 18 years. The mean body mass index was 22. The group presented an increase in resistance and reactance values decreased. Regarding the data pulse oscillation, DS patients had increased the mean resistance over the reference population, since the inductance has lower values compared to the reference group. Conclusion: children with DS showed the present mean values of airway resistance increased and the average reactance decreased when measured by impulse oscillometry. These data characterize the obstructive ventilatory pattern in this population.

Key words: "Down syndrome, Impulse Oscillometry, lung function."

---

---

## LISTA DE FIGURAS

### CAPÍTULO II

<b>Figura 1</b> - Resultados das buscas por etapas .....	25
--	----

---

## LISTA DE TABELAS

### CAPÍTULO II

<b>Tabela 1-</b> Apresentações Clínicas e Causas Básicas dos Problemas Respiratórios mais frequentes em Crianças com Síndrome de Down. .....	26
--	----

### CAPÍTULO III

<b>Tabela 1-</b> Características gerais da população de estudo .....	46
--	----

---

---

## LISTA DE SIGLAS

<b>APA</b>	Associação Pediátrica Americana
<b>AOS</b>	Apnéia Obstrutiva do Sono
<b>CVF</b>	Capacidade Vital Forçada
<b>DCC</b>	Doença Cardíaca Crônica
<b>Ig</b>	Imunoglobulina
<b>IMC</b>	Índice de Massa Corporal
<b>IOS</b>	Oscilometria de Impluso
<b>HP</b>	Hipertensão Pulmonar
<b>HP</b>	Hemorragia Pulmonar
<b>HPC</b>	Hemorragia Pulmonar Crônica
<b>RM</b>	Ressonância Magnética
<b>Rrs</b>	Resistência
<b>SD</b>	Síndrome de Down
<b>TFP</b>	Testes de Função Pulmonar
<b>UTI</b>	Unidade de Tratamento Intensivo
<b>VEF1</b>	Volume Expiratório Forçado em 1 segundo
<b>VSR</b>	Vírus Sincicial Respiratório
<b>Xrs</b>	Reactância
<b>Z</b>	Impedância

---

---

## SUMÁRIO

CAPITULO I.....	13
1 INTRODUÇÃO.....	13
1.1 JUSTIFICATIVA.....	16
1.2 OBJETIVO.....	17
1.2.1 Objetivo geral.....	17
1.3 REFERÊNCIAS.....	18
CAPITULO II.....	19
2 ARTIGO DE REVISÃO.....	20
CAPITULO III.....	35
3 ARTIGO ORIGINAL.....	36
CAPITULO IV.....	52
4 CONCLUSÃO FINAL.....	53

---

---

# **CAPITULO I**

---

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Down (SD), que se caracteriza pela presença extra do cromossomo 21, foi originalmente descrita por John Langdon Down, em 1886.<sup>1</sup> A Síndrome é a anomalia cromossômica mais comum entre os nascidos vivos, e a sua incidência é de um a cada 600 a 800 nascimentos, em todos os grupos étnicos.<sup>2</sup> Os principais fatores de risco descritos para o nascimento de crianças com SD são: idade mais avançada das mães, ausência de diagnóstico pré-natal, exposição à radiação, o uso de pílulas anticonceptivas, hábitos pessoais como fumo, consumo de álcool e de drogas.<sup>3</sup> Devido aos avanços da medicina e a um aprimoramento dos cuidados médicos, o índice de sobrevivência dos indivíduos com SD aumentou consideravelmente, todavia as taxas de morbidade na doença continuam elevadas.<sup>4</sup>

As afecções respiratórias são a principal causa de morbi-mortalidade e internações hospitalares recorrentes em crianças, principalmente, jovens portadores de SD. Estudos prévios sugerem que 88% dessas crianças é hospitalizada por doença respiratória, sendo que 16% têm internação recorrente, e muitas necessitam de cuidados intensivos (intubação e ventilação mecânica). Um estudo recente mostrou que é alta a incidência de infecção do trato respiratório inferior por vírus sincicial respiratório em crianças com SD.<sup>2</sup> Os mecanismos que levam os pacientes com SD a apresentarem infecções respiratórias e hospitalizações frequentes ainda não foram esclarecidos.

---

Em relação à fisiologia respiratória, está comprovado por estudos prévios *post-mortem* que existem alterações morfológicas no pulmão dos portadores de SD. Os alvéolos aparecem em pouca quantidade, e seu tamanho é maior do que o normal. Os ductos alveolares são espaçosos e distendidos, o que sugere inadequada alveolarização das unidades pulmonares distais dos bronquíolos respiratórios.<sup>5</sup> A SD é um fator independente de hospitalização por infecções por vírus respiratórios, uma vez que a manifestação dessas infecções é mais grave nessa população.<sup>2</sup> Isso pode ser explicado devido a crianças portadoras de SD apresentarem função pulmonar anormal ou hiper-responsividade aérea associada à maturação imunológica anormal.<sup>6</sup>

Uma forma de avaliar o dano pulmonar em pacientes com Síndrome de Down é por meio da realização de exames de função pulmonar. Os testes de função pulmonar são uma maneira prática e objetiva de medir a extensão e a progressão da doença pulmonar.<sup>7</sup>

Dentre os testes de função pulmonar disponíveis, a técnica de oscilometria de impulso (IOS) tem como objetivo avaliar as propriedades do mecanismo do sistema respiratório com o mínimo de cooperação. Isso torna a técnica adequada para avaliação da função pulmonar em crianças pequenas ou em populações que possuem dificuldade de cooperação durante a espirometria tradicional, como os pacientes com Síndrome de Down.<sup>8</sup> A IOS já é amplamente usada nos atendimentos pediátricos para diagnóstico e tratamento de doenças respiratórias, pois oferece medidas clinicamente relevantes sobre o comprometimento pulmonar de uma forma factível.<sup>9</sup>

---

Esta dissertação traz, primeiramente, uma revisão de literatura sobre alguns comprometimentos pulmonares possíveis e recorrentes na Síndrome de Down. Em seguida, um artigo original discutindo teste de função pulmonar em crianças portadoras da SD.

---

## 1.1 JUSTIFICATIVA

Crianças com Síndrome de Down apresentam um expressivo comprometimento do sistema respiratório, incluindo hipotonia dos músculos respiratórios, obstrução das vias aéreas inferiores e superiores, assim como uma maior suscetibilidade a infecções pulmonares. Todos esses achados contribuem para uma elevada morbidade nessa população.

Os testes de função pulmonar podem fornecer informações importantes para diagnóstico e acompanhamento do comprometimento pulmonar das crianças com Síndrome de Down.

Não existem estudos prévios que realizaram as manobras de oscilometria de impulso em crianças portadoras da Síndrome de Down, devido à dificuldade de cooperação dos pacientes em realizar um exame de esforço (in) dependente. O exame de função pulmonar como a oscilometria pode se tornar uma alternativa factível para a avaliação do comprometimento respiratório nesses indivíduos.

---

---

## 1.2 OBJETIVO

### 1.2.1 Objetivo geral

Avaliar a função pulmonar de crianças portadoras de Síndrome de Down por meio da técnica de oscilometria de impulso.

---

---

---

### 1.3 REFERÊNCIAS

1. Soares JB, MI; Croti, UA; Foss, MH; Moscardini, AC. Distúrbios Respiratórios em crianças com síndrome de Down. *Arquivos de Ciência Médica* 2004;11(4):230-233.
  2. Andrade CC, JM; Camargos, PA Avaliação do grau de controle clínico, espirométrico e da intensidade do processo inflamatório na asma. *Jornal de Pediatria*. 2010;86(2).
  3. Policarpo CS, LJ Avaliação da força muscular respiratória em indivíduos portadores da Síndrome de Down *Revista Inspirar* 2011;3(2).
  4. Winter J, Weijerman, EP. The care of children with Down syndrome. *European Journal of Pediatrics*. 2010;169:1445-1452.
  5. Costa AF, AC; Lopes, AJ; Jansen, A; Melo, PL. Sensibilidade e especificidade da técnica de oscilações forçadas no diagnóstico precoce da DPOC. *Pulmão RJ*. 2008;17(2-4):70-75.
  6. Balinotti JE, Tiller CJ, Llapur CJ, et al. Growth of the lung parenchyma early in life. *Am J Respir Crit Care Med*. Jan 15 2009;179(2):134-137.
  7. Morrow BA, AC; Zar, HJ; Westwood, AT Melhoras na função pulmonar de uma população com fibrose cística em um país em desenvolvimento. *Jornal de Pediatria*. 2008;84(5).
  8. Dencker M, Malmberg, LP; Valind, S; Thorsson, O; Karlsson, MK; Pelkonen, A; Pohjanpalo, A; Haahtela, T; Turpeinen, M; and Wollmer, P. . Reference values for respiratory system impedance by using impulse oscillometry in children aged 2–11 years. *Clinical Physiology and Functional Imaging*. 2006;26.
  9. Park JY, JW; Shin, YH; Jee, Hm; et.al. Reference Values for respiratory system impedance using impulse oscillometry in healthy preschool children *Korean Journal of Pediatrics* 2011;54(2).
-

---

## **CAPITULO II**

---

## **2 ARTIGO DE REVISÃO**

**PROBLEMAS RESPIRATÓRIOS EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE  
DOWN: REVISÃO DA LITERATURA.**

---

---

**RESUMO**

A Síndrome de Down (SD) é também conhecida como Trisomia 21, Trisomia G e Mongolismo, e é a anomalia cromossômica autossômica mais comum em humanos, ocorrendo em 1 entre 600 – 800 nascidos vivos. A informação sobre problemas respiratórios em crianças com síndrome de Down é dispersa e segmentada. Sendo assim, o presente estudo se propõe, mediante uma revisão da literatura, a identificar os problemas respiratórios que mais frequentemente ocorrem em crianças com Síndrome de Down. Foi realizada uma busca na literatura científica nas bases eletrônicas de dados MEDLINE, Scielo e LILACS, e foram incluídos trabalhos originais e de revisão. Foram utilizados os termos “Down Syndrome”, “Pulmonary Complications”, “Pulmonary Disorders” com análise booleana, incluídos no título ou no resumo dos artigos. Utilizamos como limites: idade 0-18 anos, idiomas inglês, português e espanhol, publicações entre 1980 e 2012. Agrupamos e organizamos os problemas respiratórios na SD, não seguindo uma classificação em particular, mas de maneira mais didática, por apresentações clínicas, dentre eles: distúrbios do Sono; obstruções altas (fixas) da via aérea, devido à estenose sub-glótica ou a anéis traqueais (um ou mais); em ambos os casos, a solução é cirúrgica, com resultados variáveis; infecções; sibilância e problemas no desenvolvimento pulmonar. Os problemas respiratórios na SD são variados e de grande relevância no planejamento dos cuidados em saúde a esses pacientes.

Palavras Chave: “Síndrome de Down; Complicações Pulmonares e Problemas Pulmonares”.

---

**ABSTRACT**

Down Syndrome (DS) is also known as Trisomy 21, Trisomy G and Mongolism, and is the most common autosomal chromosome abnormality in humans, occurring in 1 in 600-800 live births. Information on respiratory problems in children with Down syndrome is fragmented. Thus, this study aims, through a literature review to identify the respiratory problems that occur most frequently in children with Down syndrome. We performed a search of the scientific literature in databases MEDLINE, SciELO and LILACS, and were included original papers and review articles. We use some terms, with Boolean analysis, included in the title or abstract of articles. Used as boundaries: age 0-18 years, languages Portuguese, Spanish and English, published between 1980 and 2012. We organized and grouped respiratory problems in DS, not following a particular classification, but in a more didactic, for clinical presentations, including: sleep disorders, high obstruction (fixed) of the airway due to subglottic stenosis or tracheal rings (one or more), in both cases, the solution is surgery, with varying results, infections, wheezing and problems lung development. Respiratory problems in DS are varied and of great importance of health care to these patients.

Key words: "Down Syndrome", "Pulmonary Complications", "Pulmonary Disorders".

---

## **INTRODUÇÃO**

A Síndrome de Down (SD) é também conhecida como Trisomia 21, Trisomia G e Mongolismo, e é a anomalia cromossômica autossômica mais comum em humanos, ocorrendo em 1 entre 600 – 800 nascidos vivos.<sup>1</sup> Devido à presença de material genético adicional no cromossoma 21, acompanha-se de retardo mental variável e de mais de 80 traços genéticos ligados a múltiplas malformações; entre estas, doenças cardíacas congênitas, estenose ou atresia duodenal, anus imperforado, imunodeficiências, risco aumentado para leucemia, doença de Alzheimer de início precoce e alterações do desenvolvimento pulmonar.<sup>2</sup> A apresentação fenotípica é muito variável, porém há traços físicos característicos que permitem a suspeita diagnóstica. Podemos citar cabeça braquicefálica, dobras epicânticas, hipotonia, ponte nasal achatada, manchas de Brushfield, orelhas e boca pequena, fissuras palpebrais inclinadas, mãos com quinto dedo pequeno e linha palmar única.<sup>3</sup> A expectativa de vida das pessoas com Síndrome de Down vem aumentando progressivamente devido aos avanços em métodos diagnósticos, que permitem uma identificação precoce de problemas médicos desde a vida intrauterina, assim como terapêuticos, que permitem o planejamento ou o tratamento oportuno dos problemas mais graves, inclusive desde o nascimento.<sup>4</sup>

O aumento na expectativa de vida, na vigência de doenças crônicas, traz inerentemente um aumento da morbidade<sup>5, 6</sup> e de riscos de internação, particularmente em crianças.<sup>7</sup> Na Inglaterra, durante o período de 2002-2003, 90% das consultas com especialistas, realizadas por pessoas com Síndrome de Down, precisaram de internação hospitalar.<sup>8</sup> Já os problemas respiratórios nos portadores de Síndrome de Down são diversos e frequentes,

---

representando uma proporção importante da morbidade total nesse grupo, similar aos problemas cardíacos ou visuais.<sup>9</sup> Pesquisadores holandeses acompanharam 181 crianças com SD durante os três primeiros anos de vida, encontrando taxas importantes de internação por causa respiratória. Ao todo, 53% das crianças na coorte internaram durante o estudo; desse percentual, 41-43% das internações foi devido a problemas respiratórios.<sup>10</sup> Contudo, a informação sobre problemas respiratórios em crianças com síndrome de Down é dispersa e segmentada. Sendo assim, o presente estudo se propõe, mediante uma revisão da literatura, a identificar os problemas respiratórios que mais frequentemente ocorrem em crianças com Síndrome de Down.

## **MÉTODOS**

Foi realizada uma busca na literatura científica nas bases eletrônicas de dados MEDLINE, Scielo e LILACS, incluindo trabalhos originais e de revisão. Foram utilizados os termos “Down Syndrome”, “PulmonaryComplications”, “PulmonaryDisorders” com análise booleana, incluídos no título ou no resumo dos artigos. Utilizamos como limites: idade 0-18 anos, idiomas inglês, português e espanhol, publicações entre 1980 e 2012.

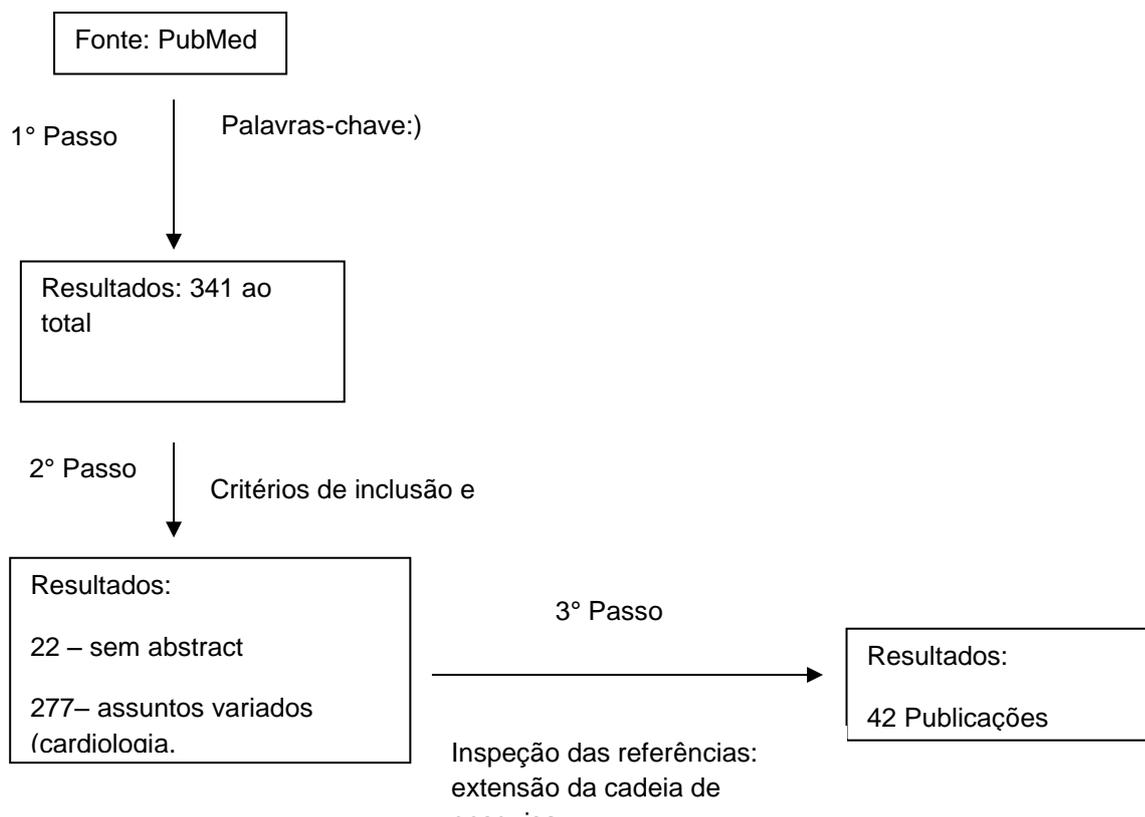
A estratégia de busca seguiu duas etapas (figura 2). Na primeira etapa, primeiro foram identificados os artigos segundo os critérios de busca iniciais, e logo os revisores realizaram uma triagem das publicações que realmente descrevessem ou discursassem sobre problemas pulmonares nas crianças com Síndrome de Down. Na segunda etapa, realizamos novas buscas, conforme a conveniência, complementando a etapa inicial. Dessa vez, utilizamos o termo (“Down Syndrome”) e o conector “AND” junto com termos ou

---

descritores, relacionado com problemas respiratórios específicos, identificados nos artigos da primeira etapa, entre outros, “Sleepproblems”, “PulmonaryHypertension”, “PulmonaryMalformations”, “LungInjury”, e “Immunodeficiencies”. Os achados foram organizados de acordo com apresentações clínicas dos problemas respiratórios identificados.

## RESULTADOS

A figura 1 apresenta os resultados das buscas por etapas.



**Figura 1-**Resultados das buscas por etapas

A tabela 1 apresenta, qualitativamente, os achados das nossas buscas na literatura científica.

Tabela 1- Apresentações Clínicas e Causas Básicas dos Problemas Respiratórios mais frequentes em Crianças com Síndrome de Down.

<b>APRESENTAÇÕES CLÍNICAS</b>	<b>CAUSAS</b>
Distúrbios do Sono	Hipotonia Anormalidades do Maciço Facial Micrognatia Diminuição do Calibre da via aérea nasal
Obstrução Alta das Vias Aéreas	Fixa: Estenose subglótica Anéis traqueais Dinâmica: Macroglosia Hipertrofia Adeno-Tonsilar Malácia da Orofaringe Malácia da Hipofaringe
Infecções Respiratórias Recorrentes	Otite Média Aguda Otite Média Serosa Faringo-amigdalite Bacteriana Pneumonia: Infecciosa, foco primário Infecciosa, secundária a aspiração
Bronquiolite Viral Aguda Severa	Maior susceptibilidade ao Vírus Sincicial Respiratório
Alterações do Desenvolvimento Pulmonar	Cistos Sub-pleurais Hipoplasia pulmonar Traqueomalacia Broncomalacia
Outras	Hipertensão Pulmonar Lesão Pulmonar Aguda Edema Pulmonar Sibilâncias Recorrentes Asma?

## **DISCUSSÃO**

Mediante a nossa revisão da literatura, identificamos um grupo variado de problemas respiratórios, tanto na apresentação clínica quanto nos mecanismos e nas estruturas anatômicas participantes.

Agrupamos e organizamos os problemas respiratórios na SD não seguindo uma classificação em particular, mas de maneira mais didática, por apresentações clínicas (Tabela 1). É importante salientar que, frequentemente, as apresentações clínicas podem vir a compartilhar mecanismos básicos.

O primeiro grupo, o dos Distúrbios do Sono é o mais citado na literatura.<sup>11-16</sup> A ocorrência da Síndrome de Apnéia Obstrutiva do Sono (SAOS) é devida às alterações da dinâmica da via aérea superior, que podem ser causadas pelas alterações do maciço facial (v.g. depressão do septo nasal ou micrognatia), macroglossia ou pela hipotonia que acompanha a SD. Isso leva à diminuição ou à interrupção da passagem do ar pelos tecidos moles que participam da conformação da via aérea superior. Assim, graus diversos de glosoptose e de faringomalácia (orofaringe e/ou hipofaringe) provocam obstrução dinâmica à passagem da via aérea. Também é causa de SAOS, e não apenas por infecções repetidas, a hipertrofia do tecido linfóide que conforma o anel de Waldeyer.<sup>17, 18</sup>

O segundo grupo, o das obstruções altas (fixas) da via aérea,<sup>19-22</sup> mais comumente acontecem devido à estenose sub-glótica ou a anéis traqueais (um ou mais); em ambos os casos, a solução é cirúrgica, com resultados variáveis. Ambas as situações aumentam os riscos de complicações, incluindo óbito, para crianças com intercorrências infecciosas.

---

As infecções respiratórias recorrentes são outro grupo importante e prevalente na SD. Incluem-se infecções tanto da via aérea superior quanto da via aérea inferior.<sup>9</sup> As otites médias agudas e as amigdalites<sup>9, 17, 23, 24</sup> são relativamente frequentes devido a alterações anátomo-funcionais e imunológicas básicas<sup>25-27</sup> próprias desses pacientes. As pneumonias de diversas origens são também motivo frequente de internações. Podem ser de origem primária e podem também ser secundárias a síndromes aspirativas por distúrbio da deglutição ou por doença de refluxo gastroesofágico.<sup>9,15, 28, 29</sup> Pode também haver um relevante substrato imunológico na recorrência das infecções, incluindo importantes deficiências do sistema imune.<sup>26</sup> Já foram descritas anormalidades nas imunoglobulinas IgG em crianças com infecções recorrentes, particularmente deficiência de subclasse IgG4,<sup>30</sup> mas também incluem-se alterações na maturação dos linfócitos e, inclusive, menor contagem de leucócitos, linfócitos e monócitos, enquanto que há um aumento dos monócitos pró-inflamatórios.<sup>31</sup> Crianças com SD têm também maior risco para bronquiolite viral aguda e suas complicações, causada pelo vírus sincicial respiratório.<sup>32, 33</sup>

Diversos problemas relacionados com alterações do desenvolvimento pulmonar acontecem na SD.<sup>34-37</sup> Hipoplasia pulmonar, laringomalácia, traqueomalácia e broncomalácia podem ser devidos a uma interrupção do desenvolvimento pulmonar, mas também podem acontecer pela presença de vasos sanguíneos com trajetos anômalos, que impedem o crescimento adequado dessas estruturas respiratórias. É conhecida a ocorrência de cistos pleurais, que estão relacionados com o desenvolvimento inadequado dos espaços aéreos terminais e não apenas com intervenções terapêuticas, como

---

---

ventilação mecânica ou oxigenação extracorpórea, como inicialmente se acreditava.<sup>37</sup>

Há um grupo variado de problemas nos quais podem coincidir e interagir vários elementos, tais como a necessidade eventual de medidas agressivas de suporte (v.g. ventilação mecânica), uma maior susceptibilidade histológica e imunológica dos pacientes com SD, ou complicações de outras malformações concomitantes na SD.<sup>35, 38-40</sup> Assim, a presença de hipertensão pulmonar, por exemplo, pode ser secundária à doença cardíaca congênita, mas também pode se desenvolver devido à cor-pulmonar nos casos de SAOS não tratada ou cujo tratamento demora em iniciar. Está descrito que a lesão pulmonar aguda, o edema pulmonar e a síndrome de angústia respiratória aguda acontecem com maior frequência na SD durante cuidados críticos, embora os mecanismos subjacentes não sejam totalmente compreendidos. Um mecanismo proposto está relacionado com alterações na membrana respiratória, na qual se associa uma maior fragilidade vascular junto com disrupções do desenvolvimento da via área terminal.

Por último, há estudos apontando que, na SD, as sibilâncias recorrentes são um problema prevalente nas crianças menores, e não estão relacionadas com o aumento na ocorrência de bronquiolite viral aguda por vírus sincicial respiratório descrito previamente. Um estudo recente encontrou que as sibilâncias recorrentes foram frequentes em lactentes com SD, mas que essa frequência foi independente da história de bronquiolite viral aguda por vírus sincicial respiratório.<sup>41</sup> Os mecanismos propostos para as sibilâncias recorrentes incluem uma via aérea de menor calibre e maior reatividade da mesma, o que é mais evidente e importante nos primeiros anos de vida.

---

---

Quanto à prevalência de asma na SD, apesar da considerável prevalência de sibilâncias recorrentes nas crianças pequenas com SD, a ocorrência posterior de asma não parece maior que à da população geral, segundo diversos estudos,<sup>9</sup> embora um estudo recente pareça sugerir o contrário.<sup>42</sup>

## CONCLUSÕES

Os problemas respiratórios na SD são variados e de grande relevância no planejamento dos cuidados em saúde a esses pacientes. Na maioria das vezes, estão relacionados direta ou indiretamente com outras alterações anatômicas, funcionais ou imunológicas concomitantes, que permitem o substrato para que tais problemas respiratórios aconteçam. Essa situação reforça a necessidade de agir com um alto índice de suspeita e de incluir uma abordagem verdadeiramente multidisciplinar nas rotinas de atenção em saúde das crianças com Síndrome de Down.

---

## BIBLIOGRAFIA

1. Roizen NJ, Patterson D. Down's syndrome. *The Lancet*. 2003;361(9365):1281-9.
  2. Epstein C, Korenberg J, Anneren G, Antonarakis S, Ayme S, Courchesne E, et al. Protocols to establish genotype-phenotype correlations in Down syndrome. *Am J Hum Genet*. 1991;49(1):207-35.
  3. Summar K, Lee B. Down syndrome and other Abnormalities of Chromosome Number. In: Kliegman R, Stanton B, JW G, Schor N, Behrman R, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 19 ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.
  4. Thomas K, Bourke J, Girdler S, Bebbington A, Jacoby P, Leonard H. Variation over time in medical conditions and health service utilization of children with Down syndrome. *The Journal of pediatrics*. 2011;158(2):194-200. e1.
  5. Phelps RA, Pinter JD, Lollar DJ, Medlen JG, Bethell CD. Health Care Needs of Children With Down Syndrome and Impact of Health System Performance on Children and Their Families. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics*. 9000;Publish Ahead of Print:10.1097/DBP.0b013e3182452dd8.
  6. Torr J, Strydom A, Patti P, Jokinen N. Aging in Down Syndrome: Morbidity and Mortality. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*. 2010;7(1):70-81.
  7. So S, Urbano R, Hodapp R. Hospitalizations of infants and young children with Down syndrome: evidence from inpatient person-records from a statewide administrative database. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2007;51(12):1030-8.
  8. RightDiagnosis. Hospital Statistics for Down Syndrome. 2012 [cited 2012]; Available from: [http://www.rightdiagnosis.com/d/down\\_syndrome/hospital.htm](http://www.rightdiagnosis.com/d/down_syndrome/hospital.htm).
  9. Hilton J, Fitzgerald D, Cooper D. Respiratory morbidity of hospitalized children with Trisomy 21. *Journal of paediatrics and child health*. 1999;35(4):383-6.
  10. van Trotsenburg ASP, Heymans HSA, Tijssen JGP, de Vijlder JJM, Vulsma T. Comorbidity, Hospitalization, and Medication Use and Their Influence on Mental and Motor Development of Young Infants With Down Syndrome. *Pediatrics*. 2006 October 2006;118(4):1633-9.
-

11. Lam DJ, Jensen CC, Mueller BA, Starr JR, Cunningham ML, Weaver EM. Pediatric sleep apnea and craniofacial anomalies: A population-based case-control study. *The Laryngoscope*. 2010;120(10):2098-105.
  12. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, von Pechmann WS, Ward SLD. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics*. 1991;88(1):132-9.
  13. DE MIGUEL-DIEZ J, VILLA-ASENSI JR, ALVAREZ-SALA JL. Prevalence of sleep-disordered breathing in children with Down syndrome: polygraphic findings in 108 children. *Sleep*. 2003;26(8):1006-9.
  14. Waldman HB, Hasan FM, Perlman S. Down syndrome and sleep-disordered breathing: the dentist's role. *The Journal of the American Dental Association*. 2009;140(3):307-12.
  15. McDowell KM, Craven DI. Pulmonary complications of Down syndrome during childhood. *Journal of Pediatrics*. 2011;158(2):319-25.
  16. Vos W, De Backer J, Devolder A, Vanderveken O, Verhulst S, Salgado R, et al. Correlation between severity of sleep apnea and upper airway morphology based on advanced anatomical and functional imaging. *Journal of biomechanics*. 2007;40(10):2207-13.
  17. Price DL, Orvidas LJ, Weaver AL, Farmer SA. Efficacy of adenoidectomy in the treatment of nasal and middle ear symptoms in children with Down syndrome. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2004;68(1):7-13.
  18. Jacobs IN, Gray RF, Todd NW. Upper Airway Obstruction in Children With Down Syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 September 1, 1996;122(9):945-50.
  19. Shott SR. Down syndrome: analysis of airway size and a guide for appropriate intubation. *The Laryngoscope*. 2000;110(4):585-92.
  20. Boseley ME, Link DT, Shott SR, Fitton CM, Myer CM, Cotton RT. Laryngotracheoplasty for subglottic stenosis in Down Syndrome children: the Cincinnati experience. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2001;57(1):11-5.
  21. Bravo MNC, Kaul A, Rutter MJ, Elluru RG. Down syndrome and complete tracheal rings. *The Journal of pediatrics*. 2006;148(3):392-5.
  22. Bertrand P, Navarro H, Caussade S, Holmgren N, Sánchez I. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatric pulmonology*. 2003;36(2):137-41.
-

23. Barr E, Dungworth J, Hunter K, McFarlane M, Kubba H. The prevalence of ear, nose and throat disorders in preschool children with Down's syndrome in Glasgow. *Scottish Medical Journal*. 2011;56(2):98-103.
  24. Zeisel SA, Roberts JE. Otitis media in young children with disabilities. *Infants & Young Children*. 2003;16(2):106.
  25. Abanto J, Ciamponi AL, Francischini E, Murakami C, de Rezende NPM, Gallottini M. Medical problems and oral care of patients with Down syndrome: a literature review. *Special Care in Dentistry*. 2011;31(6):197-203.
  26. Bloemers BLP, Broers CJM, Bont L, Weijerman ME, Gemke RJJ, van Furth A. Increased risk of respiratory tract infections in children with Down syndrome: the consequence of an altered immune system. *Microbes and Infection*. 2010;12(11):799-808.
  27. Ribeiro L, Jacob C, Pastorino AC, Kim CAE, Fomin ÂBF, Castro AP. Evaluation factors associated in recurrent and/or severe infections in patients with Down's syndrome. *Jornal de Pediatria*. 2003;79(2):141-8.
  28. Frazier JB, Friedman B. Swallow function in children with Down syndrome: a retrospective study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1996;38(8):695-703.
  29. Cooper-Brown L, Copeland S, Dailey S, Downey D, Petersen MC, Stimson C, et al. Feeding and swallowing dysfunction in genetic syndromes. *Developmental disabilities research reviews*. 2008;14(2):147-57.
  30. LOH RKS, HARTH SC, THONG YH, FERRANTE A. Immunoglobulin G subclass deficiency and predisposition to infection in Down's syndrome. *The Pediatric infectious disease journal*. 1990;9(8):547-50.
  31. Rascón TMV, Lorente TF, Villalobos V. A study of the functions of polymorphonuclear neutrophil in patients with Down's syndrome. *Allergologia et immunopathologia*. 1990;16(5):339.
  32. Bloemers BLP, van Furth AM, Weijerman ME, Gemke RJJ, Broers CJM, van den Ende K, et al. Down syndrome: a novel risk factor for respiratory syncytial virus bronchiolitis—a prospective birth-cohort study. *Pediatrics*. 2007;120(4):e1076-e81.
  33. Zachariah P, Rutenber M, Simões EAF. Down Syndrome and Hospitalizations due to Respiratory Syncytial Virus: A Population-Based Study. *The Journal of pediatrics*. 2011.
  34. Cooney TP, Thurlbeck WM. Pulmonary hypoplasia in Down's syndrome. *New England Journal of Medicine*. 1982;307(19):1170-3.
-

- 
35. Schloo BL, Vawter GF, Reid LM. Down syndrome: patterns of disturbed lung growth. *Human pathology*. 1991;22(9):919-23.
  36. Gonzalez OR, Gomez IG, Recalde AL, Landing BH. Postnatal development of the cystic lung lesion of Down syndrome: suggestion that the cause is reduced formation of peripheral air spaces. *Fetal & Pediatric Pathology*. 1991;11(4):623-33.
  37. Biko DM, Schwartz M, Anupindi SA, Altes TA. Subpleural lung cysts in Down syndrome: prevalence and association with coexisting diagnoses. *Pediatric Radiology*. 2008;38(3):280-4.
  38. Bruijn M, Van Der Aa L, Van Rijn R, Bos A, van Woensel JBM. High incidence of acute lung injury in children with Down syndrome. *Intensive care medicine*. 2007;33(12):2179-82.
  39. Cua C, Blankenship A, North A, Hayes J, Nelin L. Increased incidence of idiopathic persistent pulmonary hypertension in Down syndrome neonates. *Pediatric cardiology*. 2007;28(4):250-4.
  40. Durmowicz AG. Pulmonary edema in 6 children with Down syndrome during travel to moderate altitudes. *Pediatrics*. 2001;108(2):443-7.
  41. Bloemers BLP, van Furth A, Weijerman ME, Gemke RJJ, Broers CJM, Kimpen JLL, et al. High incidence of recurrent wheeze in children with down syndrome with and without previous respiratory syncytial virus lower respiratory tract infection. *The Pediatric infectious disease journal*. 2010;29(1):39.
  42. Schieve LA, Boulet SL, Boyle C, Rasmussen SA, Schendel D. Health of children 3 to 17 years of age with Down syndrome in the 1997–2005 National Health Interview Survey. *Pediatrics*. 2009;123(2):e253-e60.
-

---

## **CAPITULO III**

---

### **3 ARTIGO ORIGINAL**

## **FUNÇÃO PULMONAR EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE DOWN**

## RESUMO

**Objetivo:** o objetivo do trabalho foi avaliar as medidas de função pulmonar em crianças portadoras da Síndrome de Down por meio da técnica de oscilometria de impulso. **Métodos:** O estudo foi desenvolvido no Instituto de Pesquisas Biomédicas do Hospital São Lucas, em Porto Alegre, no período de novembro de 2011 a fevereiro de 2012. Foram incluídas no estudo todas as crianças portadoras de Síndrome de Down, de 06 a dezoito anos de idade. Foram excluídas do estudo crianças que estavam sob uso continuado de psicotrópicos, imunossupressores, relaxantes musculares ou outras drogas que possam interferir nos resultados, incapacidade de compreender a realização dos testes. **Resultados:** Participaram do estudo 14 crianças, porém somente 11 conseguiram realizar as manobras aceitáveis de oscilometria. Dentre elas, sete eram do sexo masculino, a maioria era de origem caucasiana (71%) e a idade média foi de seis a 18 anos. A média do Índice de Massa Corpórea foi de 22. O grupo apresentou um aumento das resistências e valores diminuídos de reatância. Em relação aos dados de oscilometria de impulso, os pacientes com SD apresentaram as médias das resistências aumentadas em relação a população de referência, já a reatância apresenta valores inferiores em comparação com o grupo de referência. **Conclusão:** As crianças portadoras de SD do presente apresentaram os valores médios das resistências das vias aéreas aumentado e a média da reatância diminuída quando avaliado por meio da oscilometria de impulso. Esses dados caracterizam o padrão ventilatório obstrutivo nesta população.

**Palavras Chave:** “Síndrome de Down, Oscilometria de Impulso e Função Pulmonar”.

---

**ABSTRACT***Lung function in children with Down's Syndrome*

Objective: the aim of this study was to evaluate the lung function in children with Down syndrome by impulse oscillometry technique. Methods: the study was conducted at the Institute of Biomedical Research of the Hospital São Lucas, Porto Alegre, from November to February 2012. The study included all children with Down syndrome, from 06 to eighteen years old. We excluded children who were under continued use of psychotropic drugs, immunosuppressant's, muscle relaxants or others drugs that may interfere with the results and failure to understand the tests. Results: the study included 14 children, but only 11 were able performs acceptable maneuvers oscillometry. Seven were male; most were Caucasian (71%) and mean age was six to 18 years. The mean body mass index was 22. The group presented an increase in resistance and reactance values decreased. Regarding the data pulse oscillation, DS patients had increased the mean resistance over the reference population, since the inductance has lower values compared to the reference group. Conclusion: children with DS showed the present mean values of airway resistance increased and the average reactance decreased when measured by impulse oscillometry. These data characterize the obstructive ventilatory pattern in this population.

Key words: "Down syndrome, Impulse Oscillometry, lung function."

---

## **INTRODUÇÃO**

Crianças portadoras da Síndrome de Down (SD) são mais suscetíveis a problemas de saúde dentre eles estão a presença de cardiopatia congênita, hipertensão pulmonar, hipoplasia pulmonar, obstruções das vias aéreas superiores e doenças das vias respiratórias inferiores. Dados epidemiológicos revelam que cerca de 41% dos pacientes com SD apresentam complicações pulmonares.

Estudos prévios post-mortem descrevem que existem alterações morfológicas do pulmão em portadores de SD que poderiam justificar em parte as alterações respiratórias desta população. Dados de fisiologia respiratória sugerem que há um número e tamanho reduzidos de alvéolos em comparação com sujeitos hígidos; e que os ductos alveolares são mais espaçosos e distendidos, o que sugere inadequada alveolarização das unidades pulmonares distais dos bronquíolos respiratórios.

Somado a estes achados o comprometimento da função pulmonar e obstrução das vias aéreas inferiores em crianças portadoras de SD pode estar associado a outros múltiplos fatores como: hipotonia muscular, obesidade, disfunção imunológica, traqueobroncomalácia, refluxo gastroesofágico, doença cardíaca, compressão das vias aéreas, volume reduzido das vias aéreas inferiores, glossoptose com aumento de secreção, amígdalas e adenóides<sup>3</sup>.

Devido ao aumento do esforço respiratório e comprometimento do transporte de gases, pode ocorrer redução do volume de reserva expiratório, aumento da resistência em pequenas vias aéreas, elevação da relação entre volume residual e capacidade pulmonar total, entre outros<sup>2</sup>.

---

Essas alterações pulmonares assim como o comprometimento do sistema imunológico podem justificar em parte as elevadas taxas de infecções respiratórias por exposição viral nesta população. As doenças respiratórias somam 42% das internações hospitalares nos primeiros dois anos de vida de lactentes com SD 4. A SD é um fator de risco independente para altas taxas de hospitalização por infecções por vírus respiratórios, sendo que sua manifestação é mais grave nessa população.

Para uma melhor compreensão das alterações pulmonares dos pacientes com SD, os testes de função pulmonar (TFP) podem fornecer informações importantes e sensíveis sobre o estado funcional destas crianças. Da mesma forma que em outros pacientes com pneumopatias crônicas, os TFP contribuem para o diagnóstico, a classificação da gravidade da doença e o acompanhamento dos pacientes. A partir desses dados, é possível inclusive melhorar o planejamento da atenção em saúde de maneira precoce e ao longo dos anos nesses pacientes.

As manobras de expiração forçada continuam sendo o padrão ouro para avaliação da função pulmonar, no entanto a realização do exame é esforço dependente o que limita a realização da técnica em pacientes não colaborativos. Recentemente, surgiram novas técnicas de avaliação da função pulmonar as quais não exigem a colaboração do paciente como a técnica do interruptor e a oscilometria de impulso. A oscilometria de impulso (IOS) é um método não invasivo de avaliação da mecânica pulmonar. A técnica de oscilometria<sup>5</sup> permite avaliar as propriedades mecânicas do sistema respiratório com o mínimo de cooperação. Isso torna a técnica factível em crianças pequenas, que podem ter alguma dificuldade de cooperação durante

---

---

os exames espirométricos tradicionais. Outra vantagem é que essas medidas são realizadas a volume corrente, não afetando o tônus braquial.

Ciente da importância de avaliar o comprometimento pulmonar nas crianças com SD, o objetivo do trabalho foi avaliar as medidas de função pulmonar em crianças portadoras da Síndrome de Down por meio da técnica de oscilometria de impulso.

### **Metodologia**

O presente estudo possui caráter descritivo e transversal. Foi desenvolvido no Instituto de Pesquisas Biomédicas do Hospital São Lucas, em Porto Alegre, no período de novembro de 2011 a fevereiro de 2012.

### **Sujeito do Estudo**

A seleção da amostra foi por conveniência e por meio de convite aos responsáveis legais das crianças portadoras de SD, com idade de seis a 18 anos, que recebem atendimento em entidade filantrópica (Kinder), ambulatórios do Hospital São Lucas da PUCRS e Escola Especial de Primeiro Grau Cristo Redentor.

Foram incluídas no estudo todas as crianças portadoras de Síndrome de Down, de seis a dezoito anos de idade. Foram excluídas do estudo aquelas que estavam sob uso continuado de psicotrópicos, imunossuppressores, relaxantes musculares ou outras drogas que pudessem interferir nos resultados, e aquelas com incapacidade de compreender a realização dos testes.

---

### **Desenho do estudo**

Primeiramente, os responsáveis legais responderam a um questionário específico para crianças com Síndrome de Down, com enfoque no seu histórico, a fim de pesquisar possíveis sintomas respiratórios mais evidentes nessa população.

As crianças foram avaliadas, e aquelas tivessem sinais e sintomas de infecção respiratória das vias aéreas superiores (tosse ou sibilância) recentes, ou seja, nas últimas três semanas, os testes foram postergados pelo período de três semanas após a criança estar assintomática.

### **Avaliação Nutricional**

As medidas de peso e altura da criança foram aferidas em duplicata, seguindo técnicas padronizadas. A classificação do estado nutricional dos participantes foi realizada pelo percentil do IMC para idade, segundo a distribuição de referência do *Centers of Disease Control and Prevention*, disponível em: <http://www.cdc.gov/growthcharts/zscore.htm>. Para tal, foi utilizado o software Epi Info™ (Epi Info™ Version 3.5), disponível em: <http://wwwn.cdc.gov/epiinfo/>.

### **Oscilometria de Impulso**

As medidas de oscilometria de impulso –IOS foram feitas enquanto o sujeito estava sentado e respirando a volume corrente. O princípio fundamental

---

da técnica está em medir a relação entre pressão externa aplicada ao sistema respiratório e o resultado do fluxo respiratório. A razão da amplitude da pressão do sinal da onda para o fluxo resultante constitui a impedância ( $Z$ ) do sistema respiratório, a partir da qual a resistência ( $Rrs$ ) e a reatância ( $Xrs$ ) podem ser calculadas. A frequência, onde a reatância é igual a zero, é a frequência de ressonância ( $Fr$ ). O sistema de oscilometria é diariamente calibrado contra uma impedância de referência de  $0.2 \text{ kPa}\cdot\text{L}^{-1} \text{ s}$ . Durante as medidas de IOS, o sujeito é orientado a respirar espontaneamente por um tubo bucal e um resistor, o gerador de alto-falante transmite impulsos de pressão via Y-adaptado, pneumotacógrafo e registro de pressão transdutora contendo as atividades respiratórias e os sinais dos impulsos forçados para outros processos. A pressão digitalizada e os sinais de fluxos são aferidos em 200 Hz e são transformados rapidamente em Fourier, o que transforma os complexos sinais de pulso em elementares componentes sinusoidais. Após a filtragem, os valores de  $Rrs$  e  $Xrs$  obtidos por meio de cada impulso são calculados em frequências de 5-20 Hz. Os resultados apresentados são as médias dos valores calculados a cada 30 segundos (aproximadamente 150 impulsos). Os dados de IOS são aceitáveis se o coeficiente (correlação entre pressão oscilatória e fluxos usados para calcular  $Rrs$  e  $Xrs$ ) for  $>0.86$ . Os dados de IOS foram expressos em escore-Z calculado a partir dos valores de referência para a oscilometria<sup>2</sup>.

### **Conceitos éticos**

---

---

O estudo obteve aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Instituição [CEP-PUCRS (Registro: 11/05564)]. Os responsáveis pelas crianças leram e assinaram um termo de esclarecimento livre e esclarecido.

### **Análise estatística**

Para análise descritiva, foram utilizados testes de proporções, descrições em média (desvio padrão) e mediana (intervalo interquartil), conforme a simetria das variáveis.

O cálculo do escore  $-Z$  para os dados de função pulmonar foi calculado a partir da diferença entre as médias do predito para as variáveis da IOS, e os valores de função pulmonar aferidos foram divididos pelo padrão residual para valores normais.

### **Desfecho do estudo**

Avaliação das resistências e reactância das vias aéreas das crianças com SD por meio da técnica oscilometria de impulso foi o desfecho principal do presente estudo.

### **Resultados**

Participaram do estudo 14 crianças, porém somente 11 conseguiram realizar as manobras ceifáveis e produtivas de oscilometria. Dentre elas, sete eram do sexo masculino, a maioria era de origem caucasiana (71%) e a idade média foi de 10 anos. De acordo com o questionário geral sobre sintomas

---

---

respiratórios, a maioria dos pacientes apresenta ronco noturno, 1/3 destes receberam o diagnóstico de asma, e a mediana do número de internações devido à causa respiratória é de 2(Tabela 1).

Em relação aos dados de oscilometria de impulso, os pacientes com SD apresentaram as médias das resistências aumentadas em relação à população de referência, enquanto que a reactância apresenta valores inferiores em comparação com o grupo de referência.

---

---

**Tabela 1-** Características gerais da população de estudo

Variável	n=14
Sexo (masculino), n (%)	7 (50)
Idade (anos), média (intervalo)	10 (6-18)
Altura (cm), desvio padrão ( $\pm$ )	1,3 $\pm$ 0,1
IMC (%), desvio padrão ( $\pm$ )	22 $\pm$ 4,9
Raça (caucasianos), n (%)	10 (71)
Ronco noturno, n (%)	13 (93)
Diagnóstico de asma, n (%)	4 (29)
Internações por causa respiratória, média (intervalo)	2 (0-8)
Zcore R5, desvio padrão ( $\pm$ )	0,539 $\pm$ 1,262
Zcore R20, desvio padrão ( $\pm$ )	0,602 $\pm$ 1,133
Zscore X5, desvio padrão ( $\pm$ )	5,626 $\pm$ 1,196

## DISCUSSÃO

As crianças portadoras de SD do presente estudo apresentaram os valores médios das resistências das vias aéreas aumentado e a média da reactância diminuída, quando avaliado por meio da oscilometria de impulso, quando comparados com a população de referência. Esses dados caracterizam um padrão ventilatório obstrutivo nessa população.

Um número escasso de estudos se propôs a avaliar a função pulmonar em pacientes portadores de SD, inclusive, este é o primeiro estudo a avaliar as resistências das vias áreas por meio do exame de IOS nesses pacientes.

Um estudo realizado, em 2008, por Silva e Barros<sup>7</sup>, avaliou a função pulmonar por meio das técnicas de espirometria e a manovacumetria em indivíduos com

---

retardo mental, portadores e não portadores da SD. O estudo foi composto por 78 indivíduos, divididos em três grupos: grupo com deficiência mental, com síndrome de Down e grupo com crianças normais. Foi encontrada uma diferença altamente significativa nas variáveis estudadas VEF1, CVF, PFE, P<sub>lmax</sub> e P<sub>E</sub>max entre os grupos. Os autores descreveram que resultados dos exames de função pulmonar indicaram padrão ventilatório restritivo para os grupos com deficiência mental e síndrome de Down. Todavia, os pacientes não tiveram seus volumes pulmonares por meio da plestimografia, que seria o padrão ouro para caracterização do padrão respiratório restritivo.

Silva e col.<sup>8</sup> realizaram um estudo sobre força muscular respiratória em meninos com retardo mental, portadores e não portadores da SD. Os resultados mostraram baixos valores de capacidade vital forçada (CVF) e volume expiratório forçado em um segundo (VEF1). A força muscular respiratória também foi significativamente reduzida. Guistina e Montemezzo<sup>9</sup> realizaram um estudo sobre análise das pressões musculares respiratórias em indivíduos portadores da SD. Os resultados mostraram que esses indivíduos apresentam baixos valores de pressões respiratórias.

Doenças obstrutivas, como asma e bronquite crônica, resultam em um aumento da resistência, por causa do sinal da propagação da onda de pressão para fora do perímetro pulmonar. Essas doenças também resultam em diminuição da reactância, em função da volta do sinal para o perímetro pulmonar, que tem de navegar por essas vias estreitadas<sup>10</sup>. No entanto, na nossa população, apenas 29% dos pacientes foram diagnosticados, como asmáticos, o que sugere que o padrão ventilatório obstrutivo encontrado nos nossos pacientes deve-se também a outros fatores além da asma.

---

Nesse grupo, encontramos que a maioria das crianças roncava o que é um dos sinais de manifestação de obstrução de vias aéreas. Somando a esse fato, o índice de massa corporal estava elevado nos pacientes estudados, o que pode afetar a função pulmonar dessas crianças. Outros estudos<sup>8,11,12</sup> encontraram valores superiores ao deste estudo, indicando um grau de obesidade considerável na população portadora da SD, se comparado com a população saudável.

O presente trabalho apresenta algumas limitações. Primeiramente, contamos com um número limitado de pacientes. O projeto previa a inclusão de um número maior; no entanto, tivemos dificuldade de encontrar pacientes assintomáticos cujos pais concordassem em trazer seus filhos ao laboratório de fisiologia respiratória. Apesar do número reduzido de crianças avaliadas, encontramos achados clinicamente relevantes, os quais mostraram que as crianças portadoras da SD apresentam valores médios das resistências das vias aéreas aumentado e a média da reactância diminuída, o que sugere um padrão ventilatório obstrutivo. A próxima meta do grupo é realizar a técnica de oscilometria de impulso nas escolas, o que tornará a realização do estudo mais factível. A outra limitação encontrada é que os pacientes não realizaram a técnica de função pulmonar. O projeto inicial previa a inclusão desse exame, porém não obtivemos nenhum exame que preenchesse os critérios mínimos de aceitabilidade e reprodutibilidade padronizados pela sociedade americana e europeia para espirometria em pré-escolares.

---

---

Há, portanto, necessidade de outros trabalhos, para poder entender um pouco mais e melhor a fisiologia respiratória e o funcionamento pulmonar desses indivíduos.

O presente estudo sugere que as crianças portadoras de Síndrome de Down estudadas apresentam um padrão ventilatório obstrutivo, quando avaliadas pela técnica de oscilometria de impulso. Esse exame de função pulmonar é método não invasivo, rápido, seguro e validado, podendo promover informações mais objetivas sobre o comprometimento pulmonar, a fim de beneficiar o cuidado dos pacientes com SD10. Estudos incluindo a realização do teste em um número maior de pacientes, assim como a avaliação da resposta ao broncodilador ou a prova de exercício poderão fornecer informações complementares importantes para as crianças com Síndrome de Down.

---

**REFERENCES**

1. Andrade CC, JM; Camargos, PA Avaliação do grau de controle clínico, espirométrico e da intensidade do processo inflamatório na asma. *Jornal de Pediatria*. 2010; 86(2).
  2. Costa AF, AC; Lopes, AJ; Jansen, A; Melo PL. Sensibilidade e especificidade da técnica de oscilações forçadas no diagnóstico precoce da DPOC. *Pulmão RJ*. 2008; 17(2-4):70-75.
  3. Winter J, Weijerman, EP. The care of children with Down syndrome. *European Journal of Pediatrics*. 2010; 169:1445-1452.
  4. Balinotti JE, Tiller CJ, Llapur CJ, et al. Growth of the lung parenchyma early in life. *Am J Respir Crit Care Med*. Jan 15 2009; 179(2):134-137.
  5. Hilton JD, FC, DM Respiratory morbidity of hospitalized children with trisomy 21 *Journal of Paediatrics and child health*. 1999; 35:383-386.
  6. Dencker M, Malmberg, LP; Valind, S; Thorsson, O; Karlsson, MK; Pelkonen, A; Pohjanpalo, A; Haahtela, T; Turpeinen, M; and Wollmer, P. Reference values for respiratory system impedance by using impulse oscillometry in children aged 2–11 years. *Clinical Physiology and Functional Imaging*. 2006; 26.
  7. Solymar LA, PH; Sixt R. The forced oscillation technique in children with respiratory disease. *Pediatric Pneumology* 1989(5).
  8. Silva V. Avaliação da Função Pulmonar e Força Muscular Respiratória em Indivíduos com Retardo Mental, Portadores e Não Portadores da Trissomia 21 no Distrito Federal. . 2008.
  9. Silva DS, JA; Martins, CF Avaliação da Composição Corporal em Adultos com Síndrome de Down *Arquivos de Medicina* 2006;20(4).
  10. Giustina AM, D. Análise das pressões musculares respiratórias em indivíduos portadores da síndrome de down
-

11. Komarow HM IA; Uzzaman, A; Metcalfe, DD.. Impulse oscillometry in the evaluation of diseases of the airways in children. *Annals of allergy, asthma, immunology* 2011; 106.
  12. Mendonça GP, FD. . Medidas de composição corporal em adultos portadores de Síndrome de Down. *Rev. Bras. Educ. Física e Esporte* 2008; 22(3).
-

## **CAPITULO IV**

## **4 CONCLUSÃO FINAL**

Portadores da SD são suscetíveis a inúmeras doenças respiratórias que influenciam direta ou indiretamente na função pulmonar. A avaliação da função pulmonar na população estudada demonstrou que as crianças apresentam um aumento das resistências e uma diminuição da reactância. Esses achados sugerem que os pacientes com SD apresentam um padrão ventilatório obstrutivo. O exame de oscilometria de impulso pode ser uma ferramenta clínica importante para avaliar o comprometimento pulmonar das crianças de Síndrome de Down e, da mesma forma, para acompanhar em seu tratamento.

---