

# Protocolo de cuidado à saúde da pessoa com Síndrome de Down - IMREA/HCFMUSP

## Down Syndrome health care protocol - IMREA/HCFMUSP

Patricia Zen Tempski<sup>1</sup>, Kátia Lina Miyahara<sup>2</sup>, Munique Dias Almeida<sup>3</sup>, Ricardo Bocatto de Oliveira<sup>4</sup>, Aline Oyakawa<sup>4</sup>, Linamara Rizzo Battistella<sup>5</sup>

### RESUMO

A Síndrome de Down (SD) ou trissomia do cromossomo 21 é a cromossomopatia mais comum no ser humano, acontece independente de sexo, etnia ou classe social. No Brasil, nasce aproximadamente uma criança com SD para cada 700 nascimentos. Sabe-se que as pessoas com síndrome de Down, quando bem atendidas e estimuladas, têm potencial para plena inclusão social. Este protocolo foi elaborado pela equipe multiprofissional de Cuidado à Saúde da Pessoa com síndrome de Down do Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. **Objetivo:** Oferecer orientações para o cuidado à saúde da pessoa com Síndrome de Down, nos diferentes níveis de atenção a saúde, em todo o seu ciclo vital. **Método:** A elaboração do protocolo de cuidado integral à saúde da pessoa com síndrome de Down baseou-se em buscas no sistema PubMed, SciELO e no *Cochrane Database of Systematic Reviews* utilizando como palavras chaves: "Down Syndrome" e "Síndrome de Down"; "Trisomy 21", "Trisomía del Cromosoma 21" e "Trissomia do Cromossomo 21" e "Growth", "Desarrollo" e "Crescimento". **Resultados:** Os artigos revistos foram publicados no período de 1972 a 2011 e limitados às línguas: inglesa, espanhola e portuguesa. Priorizamos revisões sistemáticas e metanálises. Foram incluídos também registros prévios a 1972 considerados históricos. **Conclusão:** Os dados foram analisados por um grupo de especialistas que discutiu os resultados e elaborou este protocolo.

**Palavras-chave:** centros de reabilitação, equipe interdisciplinar de saúde, síndrome de down

### ABSTRACT

The Down Syndrome (DS) or chromosome 21 trisomy is the most common chromosomopathy in human beings, it occurs regardless of gender, ethnicity, or social class. In Brazil, there is approximately one child born with DS for every 700 births. It is known that people with Down syndrome well cared-for and stimulated have potential for full social inclusion. This protocol was prepared by the Down Syndrome Personal Health Care multiprofessional team at the IMREA/HCFMUSP. **Objective:** Is to offer orientation in the health care of a person with Down Syndrome, in the different levels of attention to health, throughout his/her life. **Method:** The preparation of the total care protocol for the health of a person with Down syndrome was based on searches in the PubMed and SciELO systems and on the *Cochrane Database of Systematic Reviews* using the keywords: Down syndrome and Syndrome of Down, Trisomy 21, "Trisomía del Cromosoma 21", Chromosome 21 trisomy, Growth, "Desarrollo", and "Crescimento". **Results:** The articles reviewed were published from 1972 to 2011 and limited to the languages: English, Spanish, and Portuguese. Records previous to 1972 were also included for being considered historical. **Conclusion:** The data was analyzed by a group of specialists that discussed the results and prepared this protocol.

**Keywords:** down syndrome, patient care team, rehabilitation centers

<sup>1</sup> Médica Pediatra, Coordenadora do Ambulatório de Cuidado à Pessoa com Síndrome de Down do Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas FMUSP / Unidade Lapa.

<sup>2</sup> Médica Fisiatria, Diretora do Serviço Médico Odontológico do Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas FMUSP / Unidade Lapa.

<sup>3</sup> Fisioterapeuta, Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas FMUSP / Unidade Lapa.

<sup>4</sup> Médico, Residente de Medicina Física e Reabilitação da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

<sup>5</sup> Livre-Docente, Professora Associada da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência:

Instituto de Medicina Física e Reabilitação HCFMUSP/  
Unidade Lapa

Patricia Zen Tempski

Rua Guaicurus, 1274

São Paulo - SP

CEP 05033-002

E-mail: [patriciatempski@hotmail.com](mailto:patriciatempski@hotmail.com)

Recebido em 25 de Novembro 2011.

Aceito em 20 Dezembro de 2011.

DOI: 10.5935/0104-7795.20110003

## INTRODUÇÃO

A primeira descrição clínica foi feita em 1866 por John Langdon Down, que trabalhava no Hospital John Hopkins em Londres em uma enfermagem para pessoas com deficiência intelectual, e, em seus estudos, classificou estes pacientes de acordo com o fenótipo.<sup>1</sup> Denominou “mongoloides” aqueles indivíduos com baixa estatura, cabelos lisos, fendas palpebrais oblíquas, base nasal achatada e com leve ou moderado déficit intelectual. Tendo sido a primeira descrição completa num grupo de pacientes, este conjunto de sinais e sintomas passou a ser chamado Síndrome de Down, em reconhecimento a Langdon Down. Infelizmente, também se assimilou como uso corrente o termo “mongolismo”, o qual se encontra em desuso; devido a sua conotação pejorativa, é considerado arcaico e preconceituoso e não deve ser utilizado. Em face da discordância quanto ao termo, a denominação “mongolismo” foi excluída da Revista Lancet em 1964, das publicações da Organização Mundial de Saúde em 1965 e do *Index Medicus* em 1975. Waardenburg (1932) sugeriu que a ocorrência da síndrome de Down (SD) fosse causada por uma aberração cromossômica, dois anos mais tarde Adrian Bleyer supôs que se tratava de uma trissomia. Isto foi comprovado duas décadas depois, em 1959, por Lejeune e colaboradores, que demonstraram a presença do cromossomo 21 extra na SD.<sup>2</sup> Em 1960, foram descritos os primeiros casos de translocação por Polani e, em 1961, o primeiro caso de mosaïcismo.<sup>3</sup>

A expectativa de vida das pessoas com SD aumentou consideravelmente a partir da segunda metade do século XX, devido aos progressos na área da saúde - principalmente da cirurgia cardíaca. O aumento da sobrevivência e do entendimento das potencialidades das pessoas com síndrome de Down levou à elaboração de diferentes programas educacionais, com vistas à escolarização, ao futuro profissional, a autonomia e a qualidade de vida. Cada vez mais, a sociedade está se conscientizando de como é importante valorizar a diversidade humana e de como é fundamental oferecer equidade de oportunidades para que as pessoas com deficiência exerçam seu direito de conviver na comunidade.

Apesar da experiência acumulada nos últimos anos, não é possível prever qual o grau de autonomia que uma criança com SD terá na sua vida adulta. O potencial a ser desenvolvido é sempre uma fronteira a ser cruzada diariamente. Todo investimento em saúde,

em programas educacionais e na inclusão social resultam em uma melhor qualidade de vida e autonomia.

### CONCEITO

O termo “síndrome” significa um conjunto de sinais e sintomas e Down designa o nome do médico e pesquisador que primeiro descreveu a associação destes. Síndrome de Down significa, portanto, conjunto de sinais e sintomas descritos por John Langdon Down, em 1866, cuja etiologia foi elucidada por Jerome Lejeune, em 1959, como trissomia do cromossomo 21.<sup>1,2</sup> É importante salientar que a síndrome de Down não é uma doença e ou patologia, mas uma condição humana geneticamente determinada, um modo de estar no mundo que demonstra a diversidade humana.

### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

O diagnóstico clínico de SD baseia-se na identificação de um conjunto de características.<sup>3-5</sup> A SD tem sua apresentação clínica explicada por um desequilíbrio da constituição cromossômica, a trissomia do cromossomo 21, por trissomia simples, translocação ou mosaïcismo. Apesar de existirem três possibilidades de genótipo, a SD apresenta um fenótipo comum com expressividade variada. Entendendo-se genótipo como a constituição cromossômica do indivíduo e por fenótipo características observáveis no organismo que resultam da interação da expressão gênica e de fatores ambientais.

O fenótipo da SD se caracteriza principalmente por: pregas palpebrais oblíquas, epicanato, sinófriso (união das sobrancelhas), base nasal plana, acromícia (hipoplasia do terço médio da face), protrusão lingual, palato ogival, orelhas de implantação baixa, cabelo fino, clinodactilia do 5º dedo da mão, braquidactilia, prega plamar única, afastamento entre o 1º e o 2º pododáctilo, pés planos, hipotonia, frouxidão ligamentar e hérnia umbilical.<sup>3-5</sup> Estes sinais podem não estar presentes na sua totalidade, mas são notados em associações e expressões diversas (Tabela 1).

Quanto ao desenvolvimento psicomotor e ponderoestatural, a literatura afirma que 100% das pessoas com SD apresentam alguma deficiência nestes aspectos desenvolvimento. O déficit intelectual das pessoas com SD varia entre leve (QI 50-70) e moderado (QI 35-50); raramente é grave (QI 20-35).<sup>5</sup>

Conforme publicação da *Pediatric Database*<sup>5</sup> e do *Committee on genetic of American Academy of Pediatrics*<sup>6</sup>, há um conjunto de alterações associadas à SD que exigem especial

atenção e necessitam de exames específicos para sua identificação, são elas: alterações de audição, da visão, ortodônticas, endocrinológicas, do aparelho locomotor, do sistema digestório, neurológicas, hematológicas, além de cardiopatias congênitas (Tabela 2).<sup>6</sup> Estudos nacionais revelam, também, alta prevalência de doença celíaca (5,6%) em crianças com SD, confirmados por investigação molecular (Alelos DQ2 ou DQ8) e/ou pesquisa de anticorpos (antiendomísio, anti gliadina e antitransglutaminase) e/ou biópsia.<sup>6-10</sup>

### DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

O diagnóstico laboratorial da síndrome de Down se faz por meio da análise genética denominada cariótipo. O cariógrama ou cariótipo é a representação do conjunto de cromossomas presentes no núcleo das células de um indivíduo. No ser humano, o conjunto de cromossomos corresponde a 23 pares, ou seja, 46 cromossomos, sendo 22 pares de cromossomas denominados autossomos e um par de cromossomos sexuais, representados por XX nas mulheres e XY nos homens. No cariótipo, os cromossomos são ordenados por ordem decrescente de tamanho. A síndrome de Down é caracterizada pela presença de um cromossomo 21 extra, que pode se apresentar como trissomia simples, translocação ou mosaico.<sup>3,11,12</sup> O cariótipo não é obrigatório para o diagnóstico, mas é fundamental para o aconselhamento genético.

*Trissomia simples* (95% dos casos de SD) - é de ocorrência casual e se caracteriza pela presença de um cromossomo 21 extralivre.

*Translocação* (3% a 4% dos casos de SD) - o material genético do cromossomo 21 resulta de uma translocação não balanceada e está ligado ao cromossomo de outro cromossomo, mais frequentemente o cromossomo 14. Sua ocorrência está associada à presença de translocação familiar, ou seja, um dos progenitores apresenta uma translocação balanceada, que resultou em um gameta (espermatozoide ou óvulo) com um cromossomo 21 extra. Nestes casos existe uma maior chance de recorrência familiar da SD.

*Mosaico* (1% a 2% dos casos de SD) - é de ocorrência casual e se caracteriza pela presença de duas linhagens celulares, uma normal com 46 cromossomos e outra trissômica com 47 cromossomos.

Na Classificação Internacional de Doenças (CID-10) a síndrome de Down recebe o código Q - 90. Por estar classificada no capítulo Q00 - Q99 das malformações, deformidades e anomalias cromossômicas. Dentro deste capítulo se encontra no grupo Q 90 -Q99 das

**Tabela 1.** Diagnóstico clínico da SD baseado nas seguintes características

Exame segmentar		Sinais e sintomas
Cabeça	Olhos	Epicanto
		Fenda palpebral oblíqua
		Sinófrís
	Nariz	Manchas de Brushfield
		Base nasal plana
	Boca	Palato alto
		Hipopontia
	Forma	Protrusão lingual
Cabelo	Braquicefalia	
Orelha	Fino e de implantação baixa	
	Pequena com lobo delicado	
Pesçoço	Tecidos conectivos	Excesso de tecido adiposo no dorso do pesçoço
		Excesso de pele no pesçoço
Tórax	Coração	Cardiopatia
	Mamilo	Hipertelorismomamário
Abdome	Parede abdominal	Diástase do músculo reto abdominal
	Cicatriz umbilical	Hérnia Umbilical
Sistema Locomotor	Superior	Prega palmar única
		Clinodactília do 5º dedo
	Inferior	Distância entre hálux e o 2º dedo
	Tônus	Hipotonia
Desenvolvimento		Frouxidão ligamentar
		Déficit intelectual
		Déficit psicomotor
		Déficit pondero estatural

Adaptado de Committee on genetic of American Academy of Pediatrics (2011)<sup>5</sup>

anomalias cromossômicas e na categoria Q90 da Síndrome de Down.<sup>13</sup> Na categoria Q90 existem os seguintes subgrupos:

- Q90.0 - Síndrome de Down, trissomia do 21, por não disjunção meiótica.
- Q90.1 - Síndrome de Down, trissomia do 21, mosaïcismo por não disjunção mitótica.
- Q90.2 - Síndrome de Down, trissomia 21, translocação.
- Q90.9 - Síndrome de Down, não especificada.

#### DIAGNÓSTICO INTRAÚTERO

O diagnóstico pré-natal de SD é possível desde o primeiro trimestre de gestação. A avaliação pré-natal no primeiro semestre inclui: ultrassom morfológico, avaliação da translucêncianucal, avaliação dos ossos próprios do nariz, dosagem de Gonadotrofina Coriônica Humana ( $\beta$ -hCG) e de Plasma Proteína A (PAPP-A) no sangue materno. A translucêncianucal é uma imagem ultrassonográfica hipocogênica de acúmulo de líquido

na região posterior do pesçoço, que ocorre frequentemente entre a 10ª e a 14ª semana de gestação, possivelmente por alteração da drenagem linfática cervical ou distúrbio hemodinâmico.<sup>14-16</sup> Em estudo multicêntrico envolvendo 100.000 gestantes foi observado que 72% dos fetos com trissomia do cromossomo 21 tinham a medida da translucêncianucal acima do percentil 95, o que permitiu concluir que este exame tem forte valor preditivo para anomalias cromossômicas.<sup>17</sup>

Estudos antropométricos fetais demonstram que em 60% a 70% dos fetos com trissomia do cromossomo 21, o osso nasal não era visível em ultrassonografia entre 11 e 14 semanas de gestação. Altos níveis de Gonadotrofina Coriônica Humana ( $\beta$ -hCG) e baixos de Plasma Proteína A (PAPP-A) no soro materno, somados a medida alterada de translucêncianucal detectam 86% das gestações com fetos com SD.

No segundo semestre, entre a 15ª e 20ª semana da gestação, é realizado o triplo teste com dosagem de alfafetoproteína (AFP), Gonadotrofina Coriônica Humana ( $\beta$ -hCG) e es-

tradiol não conjugado (uE3), no soro materno. Quando se inclui a dosagem de inibina, denomina-se de Teste Quádruplo. Níveis elevados de  $\beta$ -hCG e baixos de AFP e uE3 sugerem SD no feto, sendo que os valores devem ser relacionados ao tempo de gestação. As inibinas são hormônios glicoproteicos sintetizados pela placenta e têm concentração estável durante o segundo semestre da gravidez, estando aumentado na SD. Este esquema de diagnóstico pré-natal detecta SD em 95% dos casos, com 5% de falsos positivos (Tabela 3). Os dados obtidos norteiam a indicação de exames confirmatórios, como a biópsia de vilocorial, a amniocentese e cordocentese.<sup>14-17</sup>

O diagnóstico pré-natal pode ser confirmado pela análise da constituição cromossômica da placenta, feita por biópsia de vilocorial, durante a 10ª e 12ª semanas de gestação. A constituição cromossômica do feto é analisada em células dispersas no líquido amniótico, por meio de um procedimento denominado amniocentese ou pela análise do sangue do feto contido do cordão umbilical realizado no segundo semestre da gestação, após a 15ª semana e 18ª semana de gestação respectivamente. Estes exames são invasivos e oferecem risco de abortamento, portanto, têm indicação restrita.<sup>18</sup>

Tendo sido firmado o diagnóstico, o aconselhamento genético e pediátrico deve ter início ainda na gestação, com orientações acerca de prognóstico, programas de estimulação global e futuros tratamentos, além de orientações sobre redes de apoio social como associações, grupos de pais e recursos na comunidade.

#### MOMENTO DA NOTÍCIA

O nascimento de uma criança com SD, em geral, é marcado por dificuldades dos pais, dos irmãos e da família, ampliadas principalmente pela falta de informações adequadas e despreparo dos profissionais da área de saúde.<sup>6,19-21</sup>

As incertezas e inseguranças são muitas, tanto no que tange a saúde e potencial de desenvolvimento imediato quanto às possibilidades de autonomia futura e qualidade de vida. Tais sentimentos convivem, ainda, com a dificuldade de aceitação do filho que nasceu diferente dos seus anseios.<sup>22,23</sup>

O apoio de profissionais capacitados neste caso é fundamental para o ajuste familiar à nova situação, o que favorece as possibilidades de tratamento com vistas à saúde física, mental e afetiva da criança.<sup>24</sup>

Neste sentido, o momento da notícia do nascimento de uma criança com SD tem impacto na aceitação da família e na sua disposição e adesão ao tratamento. Espera-se do

**Tabela 2.** Patologias associadas à SD e sua prevalência

Sistemas	Patologia	Prevalência
Aparelho da Visão	Catarata	15%
	Estenose do ducto lacrimal	2%
	Erro de refração	50%
Aparelho Auditivo	Perda auditiva	75%
	Otite de repetição	50%-70%
Sistema Cardiovascular	CIA	
	CIV	40%-50%
	DSAV	
Sistema Digestório	Atresia de esôfago	12%
	Estenose/ atresia de duodeno	12%
	Megacólonaganglionar/ Doença de Hirschsprung	1%
	Doença Celíaca	5%
Sistema Nervoso	Síndrome de West	1%-13%
	Autismo	1%
Sistema Endócrino	Hipotireoidismo	4%-18%
Sistema Locomotor	Subluxação cervical sem lesão	15%
	Subluxação cervical com lesão medular	1%-2%
	Luxação de quadril	6%
	Instabilidade apendicular	Próximo de 100%
Sistema Hematológico	Leucemia	1%
	Anemia	3%

Adaptado de Pediatric Database (1994)<sup>5</sup> and Committee on genetic of American Academy of Pediatrics (2011)<sup>6</sup>

**Tabela 3.** Dados preditivos de síndrome de Down no pré-natal

Exames	Resultados
Translucêncianucal	≥ 2,5 e 3 mm ≥ percentil 95
Ossos próprios do nariz	Ausentes ou hipoplásicos
Triplo Teste	β-hCG ≥ 2,0 MoM AFP ≤ 0,5 MoM uE3 ≤ 2,5 MoM
Plasma Proteína A	Diminuída
Inibina	Aumentada
Análise cromossômica do vilocorial	Trissomia do cromossomo 21
Amniocentese	Trissomia do cromossomo 21

profissional que transmite a notícia uma postura humana e ética, que garanta acolhida e informação à família.

Recomendam-se as seguintes diretrizes para a comunicação do diagnóstico da SD à família:

- A comunicação do diagnóstico deve ser feita quando a presença de fenótipo característico for confirmada por mais de um membro da equipe ou com confirmação de cariótipo.
- A notícia deve ser dada nas primeiras 24 horas de vida em caso de recém-nato e preferencialmente fora da sala de parto.

- O pediatra é o responsável pela comunicação do diagnóstico, podendo estar auxiliado, neste momento, pelo obstetra que acompanhou o pré-natal. Esta responsabilidade não deve ser “terceirizada” para outro membro da equipe multiprofissional.
- A comunicação à mãe deve ser feita preferencialmente na presença do pai, ou, na sua ausência, de outro membro da família que represente um relacionamento significativo.
- O local deve ser reservado e protegido de interrupções.

- O pediatra deve ter tempo disponível para comunicar o diagnóstico, informar o prognóstico, tratamento e as demais características da SD, além de ouvir e permitir à família esgotar suas dúvidas e expressar seus sentimentos.
- Recomenda-se que, desde o primeiro contato, parabenizar os pais, chamar o bebê e os pais pelos respectivos nomes.
- Durante o exame físico, mostrar para os pais quais as características fenotípicas da SD que levaram ao diagnóstico clínico.
- Importante ressaltar que a palavra “síndrome” significa um conjunto de sintomas e “Down” é o nome de quem pela primeira vez o descobriu. Desta forma, dirigindo um pouco as angústias da família frente ao estigma de um filho síndrômico.
- Evitar a palavra “portador”, pois SD não é algo que se leva junto a si, como uma mochila, mas sim é um jeito diferente de estar na vida, ou seja, é uma condição de vida.
- Discutir com os pais a etiologia é importante no sentido de dirimir dúvidas e sentimentos de culpa. A etiologia deve ser abordada mostrando-se um cariótipo e explicando a sua constituição, que no caso da SD contém um cromossomo 21 a mais, o qual é o responsável pelas características clínicas da SD. Devido à presença deste cromossomo 21 extra em todas as células, até o momento não existe cura para a SD, mas é importante salientar que existe tratamento e que ele é decisivo para uma maior autonomia e qualidade de vida no futuro.
- Enfatizar que o cuidado do bebê será compartilhado entre a família e a equipe multiprofissional, e que a família não estará sozinha e sem apoio neste processo.
- O pediatra deve terminar esta primeira conversa com a família colocando-se à disposição da família.

O momento da notícia do nascimento de uma criança com SD é um processo de educação em saúde, no qual o médico ensina e orienta a família. Nesta primeira aproximação com a família, não é recomendado que o pediatra relate todas as patologias que uma pessoa com SD pode apresentar durante a sua vida, da mesma forma que não o faz no nascimento de uma criança sem SD. As

informações devem ser oferecidas de acordo com as demandas da família, devem ser realistas e focadas nas potencialidades de uma pessoa com SD.

#### ACONSELHAMENTO GENÉTICO

No entendimento da *American Society of Human Genetics*,<sup>24</sup> o aconselhamento genético é um processo de comunicação que lida com problemas humanos associados com a ocorrência, ou risco de ocorrência, de uma alteração genética em uma família, envolvendo a participação de uma ou mais pessoas treinadas para ajudar o indivíduo ou sua família a compreender os fatos médicos, incluindo o diagnóstico, provável curso da doença e as condutas disponíveis; apreciar o modo como a hereditariedade contribui para a doença e o risco de recorrência para parentes específicos; escolher o curso de ação que pareça apropriado em virtude do seu risco, objetivos familiares, padrões éticos e religiosos, atuando de acordo com essa decisão; ajustar-se, da melhor maneira possível, à situação imposta pela ocorrência do distúrbio na família, bem como à perspectiva de recorrência do mesmo.

O aconselhamento genético na SD deve inicialmente auxiliar a família na compreensão da etiologia e do diagnóstico clínico e laboratorial. Mostrar o cariótipo para a família e explicar a imagem e o laudo é fundamental para o entendimento da etiologia da SD e secundariamente para minimizar os sentimentos de culpa que a família pode experimentar. Importante salientar que a síndrome de Down ocorre na maioria dos casos (95%) devido a um desequilíbrio genético durante a gametogênese, ou seja, na formação do espermatozoide e do óvulo. Ao invés de 23 cromossomos, um dos gametas que gerou a criança com SD trazia 24 cromossomos, ou seja, trazia no seu conjunto de cromossomos um cromossomo 21 extra. Esta situação resulta na denomina-se trissomia simples ou livre, de ocorrência casual e recorrência é inferior a 1%. No entanto, é importante lembrar que o risco de recorrência aumenta com a idade materna, chegando a 4,5%.<sup>6,10,11,25</sup>

Os casos de mosaicismos, que correspondem a 1% a 2% dos casos SD, trazem na sua constituição genética células normais e células trissômicas, também são de ocorrência casual, porém, ocorrem após a fecundação durante as primeiras divisões celulares do concepto. Nos casos de mosaicismo, a chance de recorrência também é menor que 1%.<sup>6,10</sup>

A recorrência familiar é maior nos casos em que existe translocação cromossômica, cerca de 3% a 4% dos casos de SD. Nestes casos, o material genético do cromossomo

21 está ligado a outro cromossomo, mais frequentemente o cromossomo 14. Frente ao diagnóstico de translocação cromossômica, é indicada análise genética dos progenitores, devido à possibilidade de um deles apresentar uma translocação balanceada, ou seja, apesar de não ter um cromossomo 21 extra, seu cromossomo 21 está ligado a outro cromossomo, em um posicionamento anormal, mas não está supranumerário. Desta forma o progenitor não tem SD, mas pode gerar gametas com um cromossomo 21 extra. Nestes casos, a chance de recorrência é 12% a 16% se a mãe for a portadora da translocação e 3% a 5% se for o pai. Caso não se encontre translocação nos progenitores, admite-se que a translocação aconteceu somente nos gametas, o que traz a chance de recorrência de 2% a 3%.<sup>25</sup>

Outra questão que é abordada no aconselhamento genético é a associação da SD com idade materna avançada. Vários estudos demonstram o aumento da incidência da SD em gestações nas quais as mães têm mais que 35 anos. A incidência de trissomias em gestações de mães com menos de 25 anos é 2% e de 35% em mães com mais de 40 anos. Isto se deve ao envelhecimento dos gametas, seus cromossomos e fuso mitótico, além da diminuição de fatores de proteção uterina que reconheceriam um zigoto de constituição genética anormal, dificultando sua implantação.<sup>26</sup> Alguns estudos descrevem aumento da incidência da SD em gestações em que o pai tinha mais que 55 anos.<sup>27</sup>

Por fim, o aconselhamento genético deve orientar as possibilidades terapêuticas. Alguns profissionais entregam aos pais nesta consulta uma lista das patologias associadas à SD, até mesmo aquelas associadas à maturidade, como envelhecimento precoce e riscos de Alzheimer. Estas informações têm a potencialidade de gerar na família angústias e incertezas quanto ao futuro.

O aconselhamento deve se ater as questões de saúde imediatas de acordo com a idade da pessoa atendida, deixando outras questões para as consultas subsequentes. O foco das orientações para além das questões de diagnóstico de saúde (patologias associadas) na criança de zero a 3 anos deveria ser a estimulação global e a aquisição de marcos psicomotores, entre 4 e 5 anos as questões de socialização e comportamento, entre 6 e 12 a escolaridade. Após os 13 anos, o aconselhamento deveria focar a autonomia, sexualidade e orientação vocacional. Já para jovens e adultos, as questões de autonomia e empregabilidade, bem como planejamento para o futuro, deveriam ser abordadas.<sup>6</sup>

#### CUIDADO À SAÚDE

O cuidado à saúde no Ambulatório de Cuidado à Pessoa com síndrome de Down do Instituto de Medicina Física e Reabilitação do HCFMUSP - Rede Lucy Montoro está norteado por políticas públicas do Ministério da Saúde, como a Política Nacional de Humanização,<sup>28</sup> Programas de Saúde da Criança<sup>29</sup> e do Adolescente,<sup>30</sup> Saúde da Mulher,<sup>31</sup> do Homem,<sup>32</sup> do Idoso,<sup>33</sup> Saúde Mental<sup>34</sup> e no Relatório Mundial sobre a Deficiência.<sup>35</sup>

Utilizam-se os pressupostos teóricos da clínica ampliada, da integralidade e do cuidado compartilhado, com vistas à humanização, autonomia e protagonismos dos sujeitos nas práticas de saúde.<sup>36,37</sup> Além de integrar os enfoques biopsicossocial, a clínica ampliada articula a rede de serviço do Sistema Único de Saúde e os recursos da comunidade. A prática da clínica ampliada é transdisciplinar e considera a complexidade da vida do sujeito na qual se desenrola o processo de adoecimento, o cuidado, a reabilitação, a prevenção e a promoção da saúde. Exige reorganização do serviço, revisão das práticas e elaboração de protocolos. O trabalho na saúde na lógica da clínica ampliada exige dos profissionais: respeito e compartilhamento dos múltiplos saberes, diálogo, flexibilidade e responsabilização pelo paciente.<sup>28</sup>

A integralidade como pressuposto teórico da clínica ampliada e do cuidado à pessoa com SD pode ser entendida como qualidade do cuidado, como um modo de organizar a prática e como resposta governamental aos problemas de saúde da comunidade. Admitindo-se a integralidade como um aspecto da boa prática no cuidado à saúde, ela é um valor a ser preservado, uma vez que não reduz o indivíduo à sua biologia, mas amplia o olhar daquele que atende para as dimensões psicossocioafetivas daquele que é atendido. Incluindo também aspectos de prevenção, promoção e educação em saúde.<sup>38</sup>

Por fim, o cuidado compartilhado diz respeito ao trabalho em equipe multiprofissional que constrói o diagnóstico, o projeto terapêutico, define metas terapêuticas, reavalia e acompanha o processo terapêutico em conjunto. Porém, o cuidado compartilhado também pode ser entendido como a integração das diferentes densidades de tecnologias da atenção à saúde no Sistema de Saúde, bem como a integração destes com os recursos da comunidade. Compartilhar cuidados é também a corresponsabilização do processo do cuidado entre profissionais, o sujeito sob cuidado e sua família.

A proposta de cuidado à pessoa com SD segue as seguintes condutas:

1. Compreensão ampliada do processo saúde e doença;
2. Construção compartilhada pela equipe multiprofissional do Diagnóstico Situacional, que envolve, além do diagnóstico clínico e de saúde geral, a avaliação psicomotora, desenvolvimento da linguagem, comportamento socioafetivo, levantamento das necessidades e potencialidades da criança, além dos recursos terapêuticos disponíveis;
3. Construção compartilhada do Plano de Cuidado Individual que considera os aspectos biopsicossociais do paciente e os recursos da família e da comunidade;
4. Definição compartilhada das Metas Terapêuticas;
5. Comprometimento dos profissionais, da família e do indivíduo com as metas terapêuticas.

O cuidado à saúde da pessoa com SD no Instituto de Medicina Física e Reabilitação do HCFMUSP - Rede Lucy Montoro, como exemplo de clínica ampliada que trabalha a saúde na lógica da integralidade e do cuidado compartilhado, está apoiado por uma equipe multiprofissional com os seguintes profissionais: médico, dentista, enfermeiro, psicólogo, nutricionista, assistente social, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogo, educador físico e pedagogo. As demais especialidades médicas, quando necessárias, são demandadas aos médicos do Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. A atenção à saúde na SD exige um olhar integralizador do cuidado e uma conversa constante com diferentes especialidades. Neste sentido, a atuação do médico deve ser integradora, evitando, assim, o conluio do anonimato, ou seja, uma situação onde a pessoa com SD é atendida por diferentes especialistas que não se conversam e muitas vezes deixam de atuar nas demandas do paciente, por entenderem que isto está sendo feito pelo outro especialista.

O cuidado à saúde na SD no nosso serviço é singularizado em modelos por ciclo vital. Em cada ciclo, o atendimento visa à manutenção da saúde com vista ao melhor desenvolvimento das potencialidades da pessoa com SD, visando sua qualidade de vida e inserção social e econômica.

Por acreditar que a saúde da pessoa com SD está diretamente relacionada aos seus hábitos de vida, o trabalho dos profissionais da saúde se direciona a promoção de estilos de vida saudáveis no núcleo familiar. Para isto,

utilizamos estratégias de educação em saúde junto à família, apostando no seu protagonismo e autonomia para compartilhar o cuidado à pessoa com SD, promovendo, desta forma, também a saúde neste núcleo família.

São oferecidos os seguintes modelos de atendimento:

*Modelo de Estimulação Global* - recebe crianças de zero a 3 anos e tem seu foco na aquisição dos marcos motores. A criança com SD necessita de estimulação desde o seu diagnóstico. Neste sentido, apesar do uso frequente, o termo “estimulação precoce” não foi adotado no nosso serviço por considerarmos que a intervenção no caso da SD é necessária e não precoce, ou seja, espera-se que tenha início logo após o diagnóstico. Portanto, neste caso, recomendamos designar este atendimento como “estimulação global” ou simplesmente “estimulação”.

*Modelo de Desenvolvimento Infantil* - para crianças de 4 a 11 anos, com foco na aquisição de habilidades sociais, autonomia para as atividades de vida diárias, escolaridade e aprimoramento do equilíbrio e motricidade.

*Modelo de Adolescentes* - direcionado a jovens de 12 a 18 anos e tem por objetivo o desenvolvimento da autonomia, autocuidado, independência para as atividades de vida diária instrumentais.

*Modelo de Adultos* - recebe pessoas a partir de 19 anos e tem seu foco na autonomia, socialização, empregabilidade e planejamento futuro, no que tange suporte financeiro e de cuidado ao longo da vida.

Para cada um destes modelos, o fluxo de atendimento prevê uma avaliação inicial de cada uma das especialidades, seguida de discussão do caso pela equipe que elabora em conjunto o Diagnóstico Situacional e o Plano de Cuidado Individual.

Alguns serviços de cuidado e estimulação voltados para pessoas com SD oferecem atendimento de uma equipe terapêutica essencial constituída por: fisioterapeuta, fonoaudiólogo e terapeuta ocupacional. Nossa experiência e filosofia de trabalho fizeram com que a equipe terapêutica fosse ampliada, incluindo outros profissionais: psicólogo, educador físico, nutricionista, pedagogo, além de uma equipe de apoio: médico, enfermeiro, dentista e assistente social. A equipe terapêutica atua semanalmente junto ao paciente e sua família e a equipe de apoio com periodicidade mensal, bimestral ou semestral.

#### CUIDADO À SAÚDE ZERO A 3 ANOS

O cuidado à saúde da criança com SD inicialmente deve estar focado no apoio e informação à família e no diagnóstico das pa-

tologias associadas. Após esta fase inicial, o Plano de Cuidado Individual inclui a estimulação global, imunização, estímulo ao aleitamento materno e manutenção da saúde com acompanhamento periódico.

Após comunicar o diagnóstico do nascimento de uma criança com SD, o pediatra deve orientar a família e solicitar os exames complementares necessários: cariótipo, ecocardiograma, hemograma, TSH (Hormônio Estimulante da Tireoide) e hormônios tireoidianos (T3 e T4).<sup>39</sup>

O cariótipo é o exame solicitado para diagnóstico laboratorial da SD. Deve ser solicitado no primeiro ano de vida, ou, caso não tenha sido realizado, em qualquer tempo depois.

O ecocardiograma é solicitado, tendo em vista que 50% das crianças apresentam cardiopatias, sendo as mais comuns: comunicação interatrial, comunicação interventricular e defeito do septo atrioventricular total. Caso o primeiro exame esteja normal, não é necessário repeti-lo, realizando acompanhamento clínico. As crianças com cardiopatia devem ser acompanhadas por um cardiologista pediátrico.

O hemograma é solicitado para afastar alterações hematológicas, como reações leucemoides, policitemia e leucemia e Desordem Mieloproliferativa Transitória, que acomete 10% dos recém-nascidos. O hemograma deve ser repetido anualmente ao longo da vida da pessoa com SD.<sup>5</sup>

A função tireoideana (TSH e T4 livre) deve ser avaliada ao nascimento, aos seis meses, aos 12 meses e posteriormente a cada ano. Existe um risco de 1% de hipotireoidismo congênito e 14% de hipotireoidismo ao longo da vida.<sup>39</sup>

Nesta fase inicial de acompanhamento devem ser afastadas patologias associadas do sistema digestório, por exemplo: atresia de esôfago, membrana de duodeno e doença de Hirschsprung. São comuns, ainda: constipação, refluxo gastroesofágico e a litíase biliar.<sup>40</sup> Na presença de constipação, em qualquer idade, deve ser avaliada a ingestão de líquidos, hipotonia, hipotireoidismo, malformações gastrointestinais e doença de Hirschsprung.

São necessárias avaliações de acuidade auditiva e visual aos seis meses e aos 12 meses e, posteriormente, anualmente, afastando erros de refração, catarata congênita, nistagmo e estenose do ducto lacrimal.

Quanto à perda auditiva, especial atenção deve ser dada aos episódios de Otite Média Serosa, que acometem 50% a 70% das crianças com SD e potencialmente podem levar à perda auditiva, com repercussão na

aquisição da linguagem e na aprendizagem. A avaliação da acuidade auditiva deve ser realizada ao nascimento, aos seis meses e, depois disso, anualmente.

Nesta fase de zero a 3 anos, é importante o cuidado com as doenças respiratórias de repetição.

A hipotonia muscular está presente em 100% dos recém-natos com SD, tendendo a diminuir com a idade, no entanto, o tônus é uma característica individual e apresenta variações de uma criança para outra. A presença de hipotonia afeta o desenvolvimento da criança, atrasando a aquisição das competências motoras: sustentar a cabeça, rolar, sentar, arrastar, engatinhar, andar e correr.

Na primeira infância e em outras fases da vida deve-se orientar a família e o paciente para o correto posicionamento do pescoço, evitando lesão medular devido à instabilidade da articulação atlantoaxial. Devem ser rigorosamente evitados movimentos de flexão e extensão total da coluna cervical, realizados em cambalhotas, mergulhos, cavalgada, ginástica e durante o preparo anestésico para uma cirurgia. A literatura recomenda radiografia da coluna cervical a partir dos 3 anos de idade, quando a ossificação desta região está completa. Este exame deve primeiramente ser realizado em posição neutra. Valores da distância do atlas axis  $\geq 4,5$  mm devem ser considerados anormais e indicativos de subluxação atlantoaxial. Esta situação contraindica a realização da radiografia dinâmica da coluna cervical, sendo indicada ressonância magnética nestes casos. Em casos com valores  $\leq 4,5$  mm, pode se efetuar a radiografia dinâmica da coluna. A realização deste exame tem sido discutida, tendo em vista o número de falsos negativos e o risco de lesão cervical durante o exame. Atualmente, alguns especialistas deixaram de indicar o exame, mantendo a indicação do exame radiográfico para os pacientes que praticam esportes. Portanto, a indicação atual é orientar a postura cervical sempre e radiografar quando necessário.<sup>6,8</sup>

Na primeira fase da vida devem ser iniciados os cuidados para uma alimentação saudável, mantendo aleitamento materno exclusivo até os seis meses de idade e em alimentação complementar até pelo menos 1 ano. Hábitos alimentares saudáveis devem ser encorajados desde a infância e sempre que possível introduzidos à rotina familiar. O acompanhamento do desenvolvimento segue as curvas de desenvolvimento de Cronk<sup>41</sup> para o sexo feminino e masculino de zero a 18 anos. Estão disponíveis, também, para as

crianças de zero a 8 anos com SD, as curvas de desenvolvimento pondero-estatural de Mustachi.<sup>42</sup>

Segundo a Associação Brasileira de Odontopediatria, o acompanhamento odontológico deve ter início no primeiro ano de vida, antes do começo da dentição, por volta dos seis meses. A família recebe, neste primeiro contato, orientações preventivas quanto ao aleitamento materno, uso de mamadeira e chupeta, hábitos dietéticos e higienização bucal. A frequência das visitas ao dentista indicada entre 12 e 36 meses é semestral e trimestrais para o acompanhamento do desenvolvimento da primeira dentição.<sup>43</sup>

O uso de chupeta, também denominado de sucção não nutritiva, é recomendado para crianças com SD, uma vez que auxilia o desenvolvimento da musculatura da face e da própria sucção. Alguns estudos mostram que a chupeta tem efeito protetor para a morte súbita do lactente no berço.<sup>44,45</sup> No entanto, segundo a Sociedade Brasileira de Odontopediatria, o uso deve ser suspenso por volta de 24 meses, tendo limite máximo de uso aos 36 meses.<sup>43</sup> A Sociedade Brasileira de Pediatra alerta para efeitos deletérios do uso incorreto da chupeta, que pode acarretar diminuição do aleitamento materno, infecções piorais e alterações da arcada dentária.<sup>46</sup>

O Ambulatório de Cuidado à Pessoa com síndrome de Down segue integralmente o calendário de vacinação do Programa Nacional de Imunização (Tabela 4),<sup>47</sup> incluindo as seguintes vacinas: Varicela aos 12 meses de idade, primeira dose e Hepatite A também aos 12 meses com reforço aos 18 meses. Crianças até 2 anos com antecedentes de prematuridade, cardiopatia congênita e pneumopatia de repetição, associadas ou não a outros fatores de riscos, devem receber a imunização passiva com anticorpo monoclonal contra o Vírus Sincicial Respiratório, em cinco doses mensais consecutivas.<sup>6</sup>

Deve-se iniciar tão logo a situação de saúde da criança permita a estimulação global. A estimulação nesta fase tem o objetivo de auxiliar a aquisição dos marcos motores, psicológicos e socioafetivos. Existem vários modelos de estimulação compostos por programas individuais ou grupais, com diferentes profissionais da saúde. A equipe terapêutica nesta fase é composta por fisioterapeuta, fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, psicólogo e nutricionista, tendo seu reforço na presença de um enfermeiro, um médico e um assistente social.

O modelo de atendimento para esta faixa etária é denominado de *Estimulação Global*,

com uma sessão individual de 30 minutos, semanal, com cada um dos profissionais da equipe terapêutica, e acompanhamento com médico, enfermeiro, assistente social e dentista, mensalmente ou conforme demanda do paciente e sua família. As crianças na faixa etária de zero a 3 anos, atendidas no modelo de Estimulação Global participam de oficinas de música e de atividades de estimulação aquática pelo método de Halliwick.<sup>48,49</sup> Todas as atividades do modelo de estimulação estão organizadas para receber os pais junto às crianças, permitindo que o momento de estimulação seja também mais um momento de interação da família e de orientação aos pais e cuidadores.

#### CUIDADOS À SAÚDE: 4 A 11 ANOS

O cuidado à saúde da criança com SD de 4 a 11 anos deve estar focado na aquisição e manutenção de um estilo de vida saudável (alimentação, higiene corporal, higiene do sono e prática de exercícios), no desenvolvimento da autonomia e do autocuidado, socialização, aquisição de habilidades sociais e escolaridade.

Nesta fase são necessários, anualmente, os seguintes exames: hemograma, TSH (Hormônio Estimulante da Tireoide) e hormônios tireoidianos (T3 e T4). Além das avaliações de acuidade visual e auditiva, anualmente.

Tendo em vista a maior mobilidade da criança, nesta fase deve ser muito bem orientada a profilaxia de lesão cervical devido ao maior risco de subluxação atlantoaxial na SD, mesmo para as crianças assintomáticas e com radiografia cervical normal. Pais e professores devem ser advertidos quanto ao risco de lesão cervical durante a prática esportiva da natação, ginástica, cavalgada, futebol e especificamente cambalhotas. Estes esportes devem ser contraindicados na vigência de sintomas como dor cervical, fraqueza, hipereflexia, mudanças de função intestinal e vesical. Nestes casos, deve ser realizada, primeiramente, radiografia cervical em posição neutra. Se este exame estiver sem alterações, é indicado o estudo radiográfico em flexão e extensão do pescoço. Radiografias que demonstrem alterações em posição neutra contraindicam a realização do estudo dinâmico da coluna cervical, devendo a criança ser encaminhada imediatamente ao especialista.<sup>6,8</sup>

O acompanhamento odontológico deve ser mantido com periodicidade semestral, focando-se na possibilidade de alterações da erupção dentária, sendo comum, nestes casos, a hipodontia. O atendimento odontológico tem também como foco o desenvolvimento

**Tabela 4.** Calendário de imunização para crianças de zero a três anos com Síndrome de Down

Idade	Vacina	Dose
Ao nascer	BCG	Única
	Hepatite B	1ª dose
1 mês	Hepatite B (HB)	2ª dose
2 meses	Pentavalente (DTP + Hib + HB) (Difteria, Tétano e Pertussis + Haemophilus+ Hepatite B)	1ª dose
	Vacina Oral de Poliomielite	
	Vacina Oral de Rotavírus Humano	
	Vacina Pneumocócica 10 (conjugada)	
3 meses	Vacina Meningocócica C	1ª dose
4 meses	Pentavalente (DTP + Hib + HB)	2ª dose
	Vacina Oral de Poliomielite	
	Vacina Oral de Rotavírus Humano	
	Vacina Pneumocócica 10 (conjugada)	
5 meses	Vacina Meningocócica C	2ª dose
6 meses	Pentavalente (DTP + Hib + HB)	3ª dose
	Vacina Oral de Poliomielite	
	Vacina Pneumocócica 10 (conjugada)	
9 meses	Vacina Febre amarela (indicação regional)	Dose inicial
12 meses	Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola)	1ª dose
	Vacina Pneumocócica 10 (conjugada)	Reforço
	Vacina Varicela*	1ª dose
	Vacina Hepatite A*	1ª dose
	Tríplice Bacteriana (Difteria, Tétano e Pertussis)	1º reforço
15 meses	Vacina Oral de Poliomielite	Reforço
	Vacina Meningocócica C	
18 meses	Vacina Hepatite A*	2ª dose

Baseado no Programa Nacional de Imunização e nomenclatura segundo a Resolução de Diretoria Colegiada – RDC nº 61 de 25 de agosto de 2008 – Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA \*vacinas especiais que não fazem parte do calendário. Atualização em 2012

de autocuidado em relação à higiene bucal.<sup>46</sup>

Nesta faixa etária, pais e cuidadores devem estar atentos aos sintomas de apneia do sono, que incluem posição anormal no leito, despertar noturno, obstrução nasal, ronco e sonolência diurna. As principais causas de apneia do sono nas crianças com SD são obesidade e hipertrofia de adenoide e de amígdala palatina. Estão indicados, nestes casos, estudo de permeabilidade de vias aéreas e a polissonografia. A questão da qualidade e quantidade do sono é importante na SD, tendo em vista que a presença de sonolência diurna pode gerar mudança de humor, alteração da concentração e diminuição da aprendizagem.<sup>50,51</sup>

Outro foco de cuidado deve ser a hidratação e integridade da pele, que tem tendência a permanecer ressecada e sujeita a infecções. Sugere-se a hidratação diária e que se utilize sabão neutro na lavagem das roupas.

No atendimento deste grupo há orientação para a prevenção de abusos físicos e

sexuais, por meio do desenvolvimento da autonomia e do autocuidado.

O acompanhamento do desenvolvimento segue as curvas de desenvolvimento de Cronk<sup>41</sup> para o sexo feminino e masculino de zero a 18 anos. Estando disponíveis, também, para as crianças de zero a 8 anos, com SD, as curvas de desenvolvimento pondero estatural de Mustachi.<sup>42</sup>

O calendário de imunização, nesta faixa etária, inclui o segundo reforço da Tríplice Bacteriana (Difteria, Tétano e *Pertussis*) e a segunda dose da Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola) e da Vacina Varicela (Tabela 5).<sup>47</sup> A Sociedade Brasileira de Pediatria sugere, ainda, para esta faixa etária, a vacina para HPV (Papiloma Vírus Humano) em três doses a partir de 9 anos, para meninas e meninos.<sup>46</sup>

A equipe terapêutica na faixa etária de 4 a 11 anos é constituída de fonoaudiólogo, psicólogo, terapeuta ocupacional, educador físico e nutricionista, tendo seu reforço na presença

de um pedagogo, que atuará como interlocutor nas questões de escolaridade. O modelo de atendimento para esta faixa etária é denominado de *Desenvolvimento infantil*, com uma sessão individual de 30 minutos, semanal, com cada um dos profissionais da equipe terapêutica, e acompanhamento com médico, enfermeiro, assistente social e dentista, semestral ou conforme demanda do paciente e sua família. As crianças atendidas no modelo de Desenvolvimento Infantil participam também de oficinas de Dança e de Vivência da Arte e atividades aquáticas.

#### CUIDADOS À SAÚDE DO ADOLESCENTE

O cuidado a saúde do adolescente com SD deve estar focado na manutenção de um estilo de vida saudável (alimentação, higiene corporal, higiene do sono e prática de exercícios), no desenvolvimento da autonomia e do autocuidado, socialização, escolaridade e orientação vocacional. Nesta fase devem, também, ser orientados quanto à sexualidade e prevenção de gravidez e doenças sexualmente transmissíveis.

Nesta fase são necessários anualmente os seguintes exames: hemograma, dosagem de Hormônio Estimulante da Tireoide (TSH) e de hormônios tireoidianos (T3 e T4). Além das avaliações de acuidade auditiva anualmente e visual bianualmente.

Nesta fase da vida, assim como nas anteriores, é importante manter as orientações de postura cervical e solicitar estudo radiológico de coluna cervical na vigência de dor cervical, torcicolo, fraqueza de membros superiores, tontura, ou alterações intestinais e vesicais. Neste caso, deve ser realizada primeiramente radiografia cervical em posição neutra. Se estiver sem alterações, é possível realizar o estudo radiográfico em flexão e extensão do pescoço. Nos casos com alterações em posição neutra, não deve ser realizado o estudo dinâmico e o adolescente deve ser encaminhado para o especialista.

Outro foco de cuidado deve ser a hidratação e integridade da pele, que tem tendência a permanecer ressecada e sujeita a infecções. Sugere-se a hidratação diária e que se utilize sabão neutro na lavagem das roupas.

O acompanhamento odontológico deve ser mantido com periodicidade semestral, com foco no desenvolvimento de autocuidado em relação à higiene bucal.

Também nesta faixa etária devem ser observados os sintomas de apneia do sono, que incluem posição anormal no leito, despertar noturno, obstrução nasal, ronco e sonolência diurna. A principal causa de apneia



do sono na adolescência na SD é obesidade, estando indicado, nestes, a polissonografia. A questão da qualidade e quantidade do sono é importante na SD, tendo em vista que a presença de sonolência diurna pode gerar mudança de humor, alteração da concentração e diminuição da aprendizagem.<sup>50,51</sup>

Alterações de comportamento na adolescência podem significar depressão ou transtorno obsessivo compulsivo e merecem acompanhamento com especialista.

Outro foco do atendimento para este grupo é a prevenção de abusos físicos e sexuais, por meio da orientação e do desenvolvimento da autonomia e do autocuidado. Além da orientação para o desenvolvimento da sexualidade, bem como prevenção de gestação e doenças sexualmente transmissíveis. Sabe-se que as adolescentes do sexo feminino com SD são comumente férteis e os do sexo masculino menos frequentemente.

O acompanhamento ponderoestatural segue as tabelas de peso e altura de Cronk.<sup>41</sup> O calendário de imunização, nesta faixa etária, incluiu a Hepatite B, a Dupla tipo adulto (Difteria e Tétano), Febre amarela e Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola) (Tabela 6).<sup>47</sup>

A equipe terapêutica na adolescência é constituída de psicólogo, terapeuta ocupacional, educador físico e nutricionista, tendo seu reforço na presença de um pedagogo que atua junto ao psicólogo como interlocutor

nas questões de escolaridade e preparo para o mercado de trabalho. O modelo de atendimento para esta faixa etária é denominado de *Adolescente Down*, com uma sessão individual de 30 minutos, semanal, com cada um dos profissionais da equipe terapêutica, e acompanhamento com médico, enfermeiro, assistente social e dentista, semestral ou conforme demanda do paciente e sua família.

Os adolescentes atendidos no modelo de *Adolescente Down* participam de oficinas de vivência artística e geração de renda.

Aos adolescentes é oferecido também o *Modelo de Autonomia*, com objetivo de desenvolver competências para as atividades de vida diária e instrumentais e preparo para a vida adulta. Neste modelo são oferecidos dois atendimentos semanais para o grupo de adolescentes e dois atendimentos para o grupo de pais, com duração de duas horas, uma hora com o serviço de psicologia e uma com o de terapia ocupacional. Esta atividade é realizada em grupo de seis adolescentes e seus pais ou cuidadores que também recebem orientações para a continuidade das atividades propostas no domicílio.

#### CUIDADO À SAÚDE DO ADULTO E DO IDOSO

O cuidado a saúde do adulto e do idoso com SD deve estar focado na manutenção de um estilo de vida saudável (alimentação, higiene corporal, higiene do sono e prática de exercícios), no desenvolvimento da autonomia e

do autocuidado, socialização, inclusão social e econômica. Nesta fase devem ser discutidas com a família as questões de independência e planejamento futuros quanto aos cuidados e manutenção financeira da pessoa com SD. As questões de sexualidade e prevenção de gravidez e doenças sexualmente transmissíveis continuam a ser trabalhadas nesta faixa etária.

Nesta fase são necessários anualmente os seguintes exames: hemograma, dosagem de Hormônio Estimulante da Tireoide (TSH) e de hormônios tireoidianos (T3 e T4), além das avaliações de acuidade auditiva, anualmente e visual trienal.

Nesta fase da vida, assim como nas anteriores, é importante manter as orientações de postura cervical e solicitar estudo radiológico de coluna cervical na vigência de dor cervical, torcicolo, fraqueza de membros superiores, tontura, ou alterações intestinais e vesicais. Neste caso, deve ser realizada primeiramente radiografia cervical em posição neutra. Se estiver sem alterações, é possível realizar o estudo radiográfico em flexão e extensão do pescoço. Nos casos com alterações em posição neutra, não deve ser realizado o estudo dinâmico e o paciente deve ser encaminhado para o especialista de coluna. Em caso de cirurgia sob anestesia geral, é necessário comunicar o anestesista do risco de hiperextensão da coluna cervical durante o procedimento anestésico e o ato cirúrgico.<sup>6,8</sup>

O acompanhamento odontológico deve ser mantido com periodicidade anual.

Nos adultos e idosos os sintomas de apneia do sono são comuns como em outras faixas etárias. A principal causa de apneia do sono no adulto com SD é obesidade, estando indicado, nestes, a polissonografia.

Alterações de comportamento são mais comuns na vida adulta de uma pessoa com SD e merecem atenção especial, porque podem significar depressão, transtorno obsessivo compulsivo ou deterioração mental pelo risco aumentado de Alzheimer e envelhecimento precoce.

Outro foco de cuidado deve ser a hidratação e integridade da pele, que tem tendência a permanecer ressecada e sujeita a infecções. Sugere-se a hidratação diária e que se utilize sabão neutro na lavagem das roupas.

As mulheres com SD devem como outras adultas seguir uma rotina de acompanhamento ginecológico anual, assim como os homens devem seguir rotina de acompanhamento urológico.

O acompanhamento pondero estatural segue as tabelas de peso e altura de Cronk.<sup>41</sup>

**Tabela 5.** Calendário de imunização para crianças de 4 a 11 anos com Síndrome de Down

Idade	Vacina	Dose
4 anos	Tríplice Bacteriana (Difteria, Tétano e Pertussis)	2º reforço
	Tríplice Viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola)	2ª dose
	Vacina Varicela*	2ª dose
10 anos	Febre amarela (indicação regional)	Uma dose a cada dez anos

Baseado no Programa Nacional de Imunização e nomenclatura segundo a Resolução de Diretoria Colegiada – RDC nº 61 de 25 de agosto de 2008 – Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA Atualizado em 2012. \*vacinas especiais que não fazem parte do calendário

**Tabela 6.** Calendário de imunização para adolescentes com Síndrome de Down

Idade	Vacina	Dose
11 a 19 anos	Hepatite B	1ª dose
	Hepatite B	2ª dose
	Hepatite B	3ª dose
	Dupla tipo adulta (Difteria e Tétano)	Uma dose a cada dez anos
	Febre amarela	Uma dose a cada dez anos
	Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola)	Dois doses

Baseado no Programa Nacional de Imunização e nomenclatura segundo a Resolução de Diretoria Colegiada – RDC nº 61 de 25 de agosto de 2008 – Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA. Atualizado em 2012

O calendário de imunização faixa adulta inclui a Hepatite B, a Dupla tipo adulto (Difteria e Tétano), Febre amarela e Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola). Nos idosos se somam a Pneumocócica 23-valente e Influenza sazonal (Tabela 7).<sup>33,47</sup>

A equipe terapêutica na vida adulta é constituída de psicólogo, terapeuta ocupacional, educador físico e nutricionista, tendo seu reforço na presença de um pedagogo que atuará junto ao psicólogo como interlocutor nas questões de escolaridade e preparo para o mercado de trabalho. O modelo de atendimento para esta faixa etária é denominado de *Adulto Down* com sessões na modalidade individual ou em grupo de seis participantes, com duração de 30 minutos, semanal, com

cada um dos profissionais da equipe terapêutica, e acompanhamento com médico, enfermeiro, assistente social e dentista, semestral ou conforme demanda do paciente e sua família. Os adultos atendidos no modelo de *Adulto Down* participam de oficinas de vivência artística, teatro e geração de renda, além de grupos de condicionamento físico.

## AGRADECIMENTOS

Este protocolo de cuidado à pessoa com síndrome de Down foi elaborado pela equipe multiprofissional do Instituto de Medicina Física e Reabilitação do HCFMUSP - Rede Lucy Montoro.

*Administrativo:* Luciano de Jesus Pedroso.

*Biblioteca:* Flavio Rodrigo Cichon. *Condicionamento Físico:* Tânia Cristina Duran, Cristiane Gonçalves Mota, Cristiane Vieira Cardoso, Leandro Lancelotti Cavalcanti, Ednaldo Ardolino. *Enfermagem:* Tania Maio Matheus Gimenez, Antenor Bispo dos Santos Silva, Katia Cristina Lemos, Edna Marli Scaraficci. *Fisioterapia:* Maria Cecília dos Santos Moreira. *Odontologia:* Alyne Rangifo da Silva. *Psicologia:* Vera Lucia Rodrigues Alves, Maria Helena Guedes, Harumi Nemoto Kaihama. *Nutrição:* Miriam Kawamura, Pamela Braga, Ivy Aiach Massano. *Serviço Social:* Arlete Camargo de Melo Salimene, Ludmila Trindade. *Terapia Ocupacional:* Gracinda Rodrigues Tsukimoto, Carmen Silvia Figliolia, Patricia Monteiro Marchioreto, Mariana Munhoz Cerrón.

**Tabela 7.** Calendário de imunização para adultos e idosos com Síndrome de Down

Idade	Vacina	Dose
20 a 59 anos	Hepatite B (grupos vulneráveis)	Três doses
	Dupla tipo adulto (Difteria e Tétano)	Uma dose a cada dez anos
	Febre amarela	Uma dose a cada dez anos
	Tríplice viral (Sarampo, Caxumba e Rubéola)	Dose única
60 anos ou mais	Hepatite B (grupos vulneráveis)	Três doses
	Febre amarela	Uma dose a cada dez anos
	Influenza Sazonal	Dose anual
	Pneumocócica 23-valente	Dose única
	Dupla tipo adulto (Difteria e Tétano)	Uma dose a cada dez anos

Mantida a nomenclatura do Programa Nacional de Imunização e inserida a nomenclatura segundo a Resolução de Diretoria Colegiada – RDC nº 61 de 25 de agosto de 2008 – Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA. Atualizado em 2012

## Resumo do protocolo de cuidado a saúde da pessoa com Síndrome de Down

	Recém-nato	Crianças 1 a 10 anos	Adolescentes	Adultos	Idosos
Exames	TSH (aos 6 meses e 1 ano)	TSH (anual)	TSH (anual)	TSH (anual)	TSH (anual)
	Hemograma (aos 6 meses e 1 ano)	Hemograma (anual)	Hemograma (anual)	Hemograma (anual)	Hemograma (anual)
	Cariótipo*				
		Rx de coluna cervical** (aos 3 e 10 anos)	Rx de coluna cervical ** (SN)	Rx de coluna cervical ** (SN)	Rx de coluna cervical ** (SN)
Avaliações	Ecocardió***	Ecocardió (SN)	Ecocardió (SN)	Ecocardió (SN)	Avaliação cardiológica
	Visão (6 meses)	Visão (anual)	Visão (bianual)	Visão (trianual)	Visão (trianual)
	Audição (6 meses)	Audição (anual)	Audição (anual)	Audição (anual)	Audição (anual)
Imunização extra		Antivaricela Anti-hepatite A			Influenza sazonal
	Terapia Ocupacional	Terapia Ocupacional	Terapia Ocupacional	Terapia Ocupacional	Terapia Ocupacional
Equipe Terapêutica	Fisioterapia	Fisioterapia Condicionamento físico	Condicionamento físico	Condicionamento físico	Condicionamento físico
	Fonoaudiologia	Fonoaudiologia			
	Psicologia	Psicologia	Psicologia	Psicologia	Psicologia
	Enfermagem	Enfermagem	Enfermagem	Enfermagem	Enfermagem
	Nutrição	Nutrição	Nutrição	Nutrição	Nutrição
	Serviço Social	Serviço Social	Serviço Social	Serviço Social	Serviço Social
	Médico	Médico	Médico	Médico	Médico
	Odontologia	Odontologia	Odontologia	Odontologia	Odontologia
Orientações	Posicionamento do pescoço	Posicionamento do pescoço	Posicionamento do pescoço	Posicionamento do pescoço	Posicionamento do pescoço
	Estimulação global	Atividade física	Atividade física	Atividade física	Atividade física
	Estímulo ao aleitamento materno	Alimentação saudável	Alimentação saudável cuidado com obesidade	Alimentação saudável cuidado com obesidade	Alimentação saudável cuidado com obesidade
	Contato com outros pais	Hábitos de vida saudáveis	Hábitos de vida saudáveis	Hábitos de vida saudáveis	Hábitos de vida saudáveis
	Apoio da comunidade	Socialização	Socialização	Socialização	Socialização
		Escolaridade	Escolaridade e adaptação curricular	Escolaridade e preparo para emprego	Inclusão social e econômica
		Estimular autocuidado	Estimular autocuidado e autonomia para as ABVD e AVDI		
	Estimular autocuidado e autonomia para as ABVD e AVDI	Estimular independência e inclusão no mercado de trabalho autonomia para as ABVD e AVDI			
		Risco de exploração sexual	Risco de exploração sexual	Risco de exploração sexual	Risco de exploração sexual
		Mudanças de comportamento (autismo)	Comportamento social adequado	Cuidados com sinais de depressão e transtorno obsessivo compulsivo	Cuidado com sinais de Alzheimer, depressão e transtorno obsessivo compulsivo
		Risco de lesão cervical no lazer	Risco de lesão cervical pelo uso de computador e esporte e no lazer	Risco de lesão cervical pelo uso de computador e esporte e no lazer	Risco de lesão cervical pelo uso de computador e esporte e no lazer
		Atenção com pele seca	Atenção com pele seca	Atenção com pele seca	Atenção com pele seca
			Cuidado com apneia do sono	Cuidado com apneia do sono	Cuidado com apneia do sono
	Cuidado com constipação	Cuidado com constipação	Cuidado com constipação	Cuidado com constipação	Cuidado com constipação
		Prevenção de gravidez	Prevenção de gravidez	Planejamento financeiro e de cuidados futuros	

\* O cariótipo deve ser solicitado durante o primeiro ano de vida ou em qualquer momento se não tiver sido realizado ainda. \*\* A avaliação radiológica deve ser realizada aos 3 e 10 anos, e em outros momentos na presença de sintomatologia (dor cervical, fraqueza, torcicolo, alteração vesical e intestinal). Quando solicitada deve ser realizada primeiramente em posição neutra, estando dentro da normalidade se procede com a avaliação dinâmica em extensão e flexão. Alguns serviços de atendimento a SD optam pelo acompanhamento clínico, dispensando este exame. \*\*\* Caso o primeiro ecocardiograma afaste malformações cardíacas não é necessário repeti-lo, sendo indicado acompanhamento clínico. SN: Se Necessário; ABVD: Atividades Básicas de Vida Diárias; AVDI: Atividade de Vida Diária Instrumentais.

## REFERÊNCIAS

- Down JH. Observations on an ethnic classification of idiots. London Hospital Reports. 1866;3:259-62.
- Lejeune J, Gautier M, Turpin R. Study of somatic chromosomes from 9 mongoloid children. C R Hebd Seances Acad Sci. 1959;248(11):1721-2.
- Nussbaum RL, Nes RR, Willard HF. Thompson & Thompson genética médica. 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002.
- Hall B, Ringertz H. Variability in mongolism - a comparison of the hand skeleton in mongoloids and normals. Clin Genet. 1972;3(6):452-7.
- Children, adolescents, and television. American Academy of Pediatrics Committee on Communications. Pediatrics. 1995;96(4 Pt 1):786-7.
- Bull MJ; Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics. 2011;128(2):393-406.
- Nishihara RM, Kotze LMS, Utiyama SRR, Oliveira NP, Fiedler PT, Messias-Reason IT. Doença celíaca em crianças e adolescentes com síndrome de Down. J Pediatr (Rio J). 2005;81(5):373-6.
- Cohen WI. Current dilemmas in Down syndrome clinical care: celiac disease, thyroid disorders, and atlanto-axial instability. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2006;142C(3):141-8.
- George EK, Mearin ML, Bouquet J, von Blomberg BM, Stapel SO, van Elburg RM, et al. High frequency of celiac disease in Down syndrome. J Pediatr. 1996;128(4):555-7.
- Epstein CJ. The morphogenesis of Down syndrome - progress in clinical and biological research. New York: Wiley-Liss; 1991.
- Griffiths AJF, Gelbart WM, Miller JH, Lewontin RC. Genética moderna. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001.
- Hassold T, Sherman S. Down syndrome: genetic recombination and the origin of the extra chromosome 21. Clin Genet. 2000;57(2):95-100.
- Organização Mundial de Saúde. CID-10 / Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde. 5 ed. São Paulo: Edusp; 1999.
- Benn PA. Advances in prenatal screening for Down syndrome: I. general principles and second trimester testing. Clin Chim Acta. 2002;323(1-2):1-16.
- Murta CGV, França LC. Medida da translucência nuchal no rastreamento de anomalias cromossômicas. Rev Bras Ginecol Obstet. 2002;24(3):167-73.
- Nicolaides KH, Azar G, Snijders RJ, Gosden CM. Fetal nuchal oedema: associated malformations and chromosomal defects. Fetal Diagn Ther. 1992;7(2):123-31.
- Pandya PP, Snijders RJ, Johnson SP, De Lourdes Brizot M, Nicolaides KH. Screening for fetal trisomies by maternal age and fetal nuchal translucency thickness at 10 to 14 weeks of gestation. Br J Obstet Gynaecol. 1995;102(12):957-62.
- Snijders RJ, Noble P, Sebire N, Souka A, Nicolaides KH. UK multicentre project on assessment of risk of trisomy 21 by maternal age and fetal nuchal-translucency thickness at 10-14 weeks of gestation. Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group. Lancet. 1998;352(9125):343-6.
- Petean EBL, Pina Neto JM. Investigações em aconselhamento genético: impacto da primeira notícia - a reação dos pais à deficiência. Medicina (Ribeirão Preto). 1998;31(2):288-95.
- Cohen W, Nadel L, Madnick ME. Down syndrome: vision for the 21 st century. New York: John Wiley & Sons; 2002.
- Programa Español para personas com síndrome de Down [texto na Internet]. Madrid: Down Espanã [citado em 2011 Nov 12]. Disponível em: <http://www.sindromedown.net/>
- Pueschel SM, Pueschel JK. Biomedical concerns in persons with Down syndrome. Baltimore: Brookes; 1992.
- Cunha AMFV, Blascovi-Assis SM, Fiamenghi Jr GA. Impacto da notícia da síndrome de Down para os pais: histórias de vida. Ciênc Saúde Coletiva. 2010;15(2):445-51.
- Epstein CJ. Genetic counseling: statement of the American Society of Human Genetics ad hoc Committee on Genetic Counseling. Am J Hum Genet. 1975;27(2):241-2.
- Brunoni D. Aconselhamento genético. CiêncSaúde Coletiva. 2002;7(1):101-7.
- Van Riper M, Cohen WI. Caring for children with Down syndrome and their families. J Pediatr Health Care. 2001;15(3):123-31.
- Kazaura MR, Lie RT. Down's syndrome and paternal age in Norway. Paediatr Perinat Epidemiol. 2002;16(4):314-9.
- Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Política Nacional de Humanização da Atenção e Gestão do SUS. Clínica ampliada e compartilhada. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2009.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Saúde da criança: acompanhamento do crescimento e desenvolvimento infantil. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2002.
- Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Diretrizes nacionais para a atenção integral à saúde de adolescentes e jovens na promoção, proteção e recuperação da saúde. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2010.
- Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Política nacional de atenção integral à saúde da mulher: princípios e diretrizes. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2004.
- Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Política nacional de atenção à saúde do homem: princípios e diretrizes. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2009.
- Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Atenção à saúde da pessoa idosa e envelhecimento. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2010.
- Brasil. Ministério da Saúde. Relatório de Gestão 2003-2006. Saúde mental no SUS: acesso ao tratamento e mudança do modelo de atenção. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2007.
- World Health Organization. Relatório mundial sobre a deficiência. São Paulo: SEDPCD; 2012.
- Mattos RA. Os sentidos da integralidade: algumas reflexões acerca de valores que merecem ser defendidos. In: Pinheiro R, Mattos RA. Os sentidos da integralidade na atenção e no cuidado à saúde. Rio de Janeiro: Instituto de Medicina Social, Universidade do Estado do Rio de Janeiro / ABRASCO; 2001. p.39-64.
- Merhy EE. Em busca do tempo perdido: a micropolítica do trabalho vivo em saúde. Agir em Saúde: um desafio para o público. São Paulo: Hucitec; 1997.
- Guerreiro AP, Campos GWS(orgs.).Manual de práticas de atenção básica à saúde ampliada e compartilhada. São Paulo: Hucitec; 2008.
- Nishihara RM, Utiyama SRR, Fiedler PT, Oliveira NP, Kotze LMS, Messias-Reason, I. Alterações do TSH em pacientes com síndrome de Down: uma interpretação nem sempre fácil. J Bras Patol Med Lab. 2006;42(5):339-43.
- Mustacchi Z. Incidência de colecolitíase em síndrome de Down: aspectos específicos de diagnóstico genético, clínico e laboratorial [Dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 1996.
- Cronk CE. Growth of children with Down's syndrome: birth to age 3 years. Pediatrics. 1978;61(4):564-8.
- Mustacchi Z. Curvas padrão pômdero-estatural de portadores de síndrome de Down procedentes da região urbana da cidade de São Paulo [Tese]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2001.
- Massara MLA, Rédua PCB. Manual de referências para procedimentos clínicos em odontopediatria. São Paulo: Campus; 2009.
- Hauck FR, Omojokun OO, Siadaty MS. Do pacifiers reduce the risk of sudden infant death syndrome? A meta-analysis. Pediatrics. 2005;116(5):e716-23.
- American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. The changing concept of sudden infant death syndrome: diagnostic coding shifts, controversies regarding the sleeping environment, and new variables to consider in reducing risk. Pediatrics. 2005;116(5):1245-55.
- Sociedade Brasileira de Pediatria. Dicas do Pediatra. [www.sbp.com.br](http://www.sbp.com.br) - acessada em 19 de abril de 2012.
- Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução de Diretoria Colegiada n. 61, de 25 de agosto de 2008. Dispõe sobre critérios para harmonização de nomenclatura (denominação comum brasileira) de soros e vacinas. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, Brasília (DF); 2008 Ago 26; Seção 1;50-1.
- Martin J. The Halliwick method. Physiotherapy. 1981;67(10):288-91.
- Almeida MA. O ensino do método Halliwick em cursos lato sensu e interfaces com a educação especial [Tese]. São Carlos: Universidade Federal de São Carlos; 2007.
- Johns MW. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. Sleep. 1991;14(6):540-5.
- Alóe F, Pedrosa A, Tavares SM. Epworth Sleepiness Scale outcome in 616 Brazilian medical students. Arq Neuropsiquiatr. 1997;55(2):220-6.