

MARIA AUGUSTA BENTO CICARONI GIBELLI

Cuidados de fim de vida em recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores em um centro de referência neonatal terciário no Brasil

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências

Programa de Pediatria

Orientadora: Profa. Dra. Vera Lúcia Jornada Krebs

**São Paulo
2020**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Gibelli, Maria Augusta Bento Cicaroni
Cuidados de fim de vida em recém-nascidos
portadores de malformações congênitas maiores em um
centro de referência neonatal terciário no Brasil /
Maria Augusta Bento Cicaroni Gibelli. -- São Paulo,
2020.

Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.

Programa de Pediatria.

Orientadora: Vera Lúcia Jornada Krebs.

Descritores: 1.Anormalidades congênitas
2.Cuidados paliativos 3.Assistência terminal
4.Recém-nascido 5.Assistência perinatal 6.Terapia
intensiva neonatal

USP/FM/DBD-274/20

DEDICATÓRIA

À minha mãe, Maria Salete, meus avós Joaquim e Maria Augusta, que foram para mim a prova de que uma Vida plena se encerra com um Morrer digno.

Ao meu pai, Luiz Antonio, que me mostrou como continuar a viver...

Ao meu parceiro de vida inteira, Nelson, e minhas filhas Carol e Clara por serem meu Farol em tempos difíceis.

A todas as famílias que confiaram seus filhos aos nossos cuidados.

AGRADECIMENTOS

À minha orientadora Profa.Dra. Vera Lúcia Jornada Krebs, pela atenção dispensada durante a realização desta pesquisa, pelas correções e sugestões.

Ao Prof. Werther Brunow de Carvalho, por sempre reforçar a importância da carreira acadêmica e valorizar a pesquisa

Às minhas parceiras do GAI, Grupo de Apoio Integral às gestantes e familiares de fetos com malformação, Lisandra Stein Bernardes Ciampi de Andrade, Ana Lucia Gomes, Glaucia Guerra Benute, Nathalia Bertolassi, Tercília Virginia Aparecida Barbosa, Renata Bolíbio, Raquel Santos Ferreira: formamos um grande time. Crescemos e aprendemos juntas a navegar num mar de incertezas no cuidado desses pacientes e seus familiares.

À Lisandra Stein Bernardes Ciampi de Andrade, por ter acreditado em mim e ter me convidado para participar desta incrível jornada dos Cuidados Paliativos.

À Profa. Dra Rossana Pulcinelli Vieira Francisco, que deu todo o apoio ao GAI, desde o início.

À Daniela Matos Fiorenzano , pela amizade, apoio e escuta em momentos difíceis.

À Laura Bigelli Cardoso, Daniela Matos Fiorenzano, Romy Schmidt Brock, Juliana Zoboli del Bigio e Cristina Erico Yoshimoto , por terem sido parceiras incríveis nos últimos três anos. Esse trabalho e outros não teria sido possível sem o apoio diário de vocês.

À Dra. Silvia Maria Macedo Barbosa, por dividir comigo seu imenso conhecimento em Cuidados Paliativos e por sempre ter tempo para ouvir minhas angústias neste tema tão delicado.

A todos os colegas do Centro Neonatal pelo apoio e boa aceitação da idéia de cuidados paliativos na unidade. O acolhimento de vocês permitiu o crescimento da equipe e melhores cuidados no fim de vida de pacientes em sofrimento.

À enfermeira Carla Regina Tragante pelos muitos momentos que atravessamos juntas na gestão de um unidade tão complexa

À enfermeira Rita Polastrini por estar sempre pronta para cuidar de quem cuida.

À Dra. Lilian Rodrigues dos Santos Sadeck pelo apoio em momentos difíceis.

À Banca de Qualificação, Prof. Dr. Eduardo Juan Troster, Dra. Lilian Cristóvão, Dr. Marco Antonio Cianciarullo e Dra. Silvia Maria Macedo Barbosa pela imensa contribuição e pelas valiosas sugestões.

"We are all the pieces of what we remember. We hold in ourselves the hopes and fears of those who love us. As long as there is love and memory, there is no true loss."

Cassandra Clare

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver)

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Divisão de Biblioteca e Documentação. Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias. Elaborado por Annelise Carneiro da Cunha, Maria Julia de A.L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3^a ed. São Paulo. Divisão de Biblioteca e Documentação: 2011.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

LISTA DE GRÁFICOS

LISTA DE QUADROS

LISTA DE TABELAS

Resumo

Abstract

1. INTRODUÇÃO	1
2. JUSTIFICATIVA.....	11
3. HIPÓTESE.....	14
4. OBJETIVOS.....	15
5. MÉTODOS.....	17
6. RESULTADOS.....	22
7. DISCUSSÃO.....	40
8. CONCLUSÕES.....	63
9. ANEXOS.....	65
10. REFERÊNCIAS.....	73

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

- A/C= Ventilação assistida controlada
- ACOG= American College of Obstetricians and Gynecologists
- ACT= Association for Children's Palliative Care - Valuing Short Live
- ATB= Antibioticoterapia
- AVC= Acidente vascular cerebral
- CFM= Conselho Federal de Medicina
- CRIB= Clinical Risk Index for Babies
- DNR= Decisão de não reanimação
- DP= Desvio padrão
- DPCC= Doença pediátrica crônica complexa
- DVA= Droga vasoativa
- DVP= Derivação ventrículo peritoneal
- ECN= Enterocolite necrosante
- GAI= Grupo de Apoio Integral à gestante e familiares de feto com malformação
- GTM= Gastrostomia
- HC-FMUSP= Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
- IG= Idade gestacional
- LIT= Limite de intervenção terapêutica
- MFC= Malformações congênitas
- MMC= Correção de mielomeningocele
- MP= Ministério público
- NO= Óxido nítrico
- NV= Nascidos vivos
- OMS= Organização Mundial de Saúde
- RN= Recém-nascidos
- PN= Peso de nascimento
- SAV= Suporte artificial de vida

SNAPPE 2 Score for Neonatal Acute Physiology Perinatal

Extension-2

T13= Trissomia do cromossomo 13

T18= Trissomia do cromossomo 18

T21= Trissomia do cromossomo 21

TI= Tempo de internação

TQM= Traqueostomia

UTIN= Unidade de Terapia Intensiva Neonatal

VAF= Ventilação de alta frequência

VNI= Ventilação não invasiva

ZDP= Zona de decisão parental

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1-	Síndromes genéticas diagnosticadas.....	24
Gráfico 2-	Número de sistemas acometidos.....	26
Gráfico 3-	Tratamento oferecido até 48 horas que antecederam o óbito.....	28
Gráfico 4-	Suporte Ventilatório nos grupos com e sem LIT.....	31
Gráfico 5-	Tratamento oferecido nos grupos com e sem LIT.....	31
Gráfico 6-	Características da assistência oferecida nos grupos com e sem LIT.....	32
Gráfico 7-	Associação entre limite de intervenção terapêutica e suporte ventilatório.....	34
Gráfico 8-	Associação entre limite de intervenção terapêutica e tratamento.....	34
Gráfico 9-	Características dos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI.....	36
Gráfico 10-	Características do tratamento oferecido aos grupos com acompanhamento e sem acompanhamento pelo GAI.....	37
Gráfico 11-	Tratamento oferecido no grupo com acompanhamento pelo GAI com e sem limite de intervenção terapêutica.....	38
Gráfico 12-	Perfil dos pacientes acompanhados pelo GAI.....	39

LISTA DE QUADROS

Quadro 1- Categorização segundo as condições limitadoras da sobrevida em neonatos.....	9
---	---

LISTA DE TABELAS

Tabela 1-	Características populacionais de 74 recém-nascidos.....	23
Tabela 2-	Síndromes genéticas diagnosticadas.....	24
Tabela 3-	Número de sistemas acometidos em 74 recém-nascidos	25
Tabela 4-	Categorização dos pacientes conforme o diagnóstico clínico.....	27
Tabela 5-	Tratamento oferecido até 48 horas que antecederam o óbito.....	27
Tabela 6-	Modalidades de ventilação invasiva.....	28
Tabela 7-	Cirurgias realizadas durante a internação.....	29
Tabela 8-	Abordagem da família e decisões compartilhadas.....	30
Tabela 9-	Características da assistência e do tratamento oferecidos nos grupos com e sem LIT.....	30
Tabela 10-	Análise da associação entre a assistência e o limite de intervenção terapêutica.....	33
Tabela 11-	Características dos pacientes com acompanhamento e sem acompanhamento pelo GAI.....	35
Tabela 12-	Características da assistência nos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI.....	36
Tabela 13-	Comparação entre os tratamentos oferecidos nos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI e os grupos com e sem limite de intervenção terapêutica	38

Resumo

Gibelli MABC. *Cuidados de fim de vida em recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores em um centro de referência neonatal terciário no Brasil* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2020.

INTRODUÇÃO: As malformações congênitas maiores constituem uma das principais causas de óbito em UTIN. A indicação de intervenções terapêuticas e a suspensão daquelas já instituídas suscitam frequentemente dilemas éticos na assistência neonatal. Os cuidados oferecidos no final de vida destes neonatos são pouco descritos. **MÉTODOS:** Foram incluídos no estudo todos os recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores que faleceram durante a internação na UTI neonatal entre 01/01/2015 e 31/12/2017. Foram analisados: tratamento oferecido em até 48 horas antes do óbito, como suporte ventilatório, uso de drogas vasoativas, antibióticos, sedação e/ou analgesia, presença de acesso venoso central, realização de procedimentos invasivos, registro em prontuário de conversa com a família, decisão por limite de intervenção terapêutica e acompanhamento pelo grupo de cuidado paliativo perinatal antes do nascimento. **RESULTADOS:** 74 RN portadores de malformações congênitas faleceram na UTIN durante o período do estudo. 81,1% tinha um acesso venoso central, 74,3% estava em suporte ventilatório, 56,8% recebia ATB e 43,2% usava alguma medicação para sedo-analgesia. Houve registro de conversa em prontuário em 76% dos casos e limite de intervenção terapêutica em 46%. 41,9% das famílias haviam sido acompanhadas pelo grupo de cuidado paliativo perinatal durante a gestação. Na comparação entre o grupo que decidiu por limite de intervenção terapêutica e o grupo que manteve cuidados plenos, observou-se que houve menor exposição a drogas vasoativas ($p=0,003$), antibióticos ($p=0,003$) e realizou-se menos procedimentos invasivos ($p=0,046$). Não houve mudança quanto ao suporte ventilatório oferecido ($p=0,66$) e não se realizou extubação paliativa em nenhum paciente. A análise comparativa do grupo com acompanhamento pelo grupo de cuidado paliativo perinatal e sem mostrou que o primeiro teve um tempo de internação um pouco mais curto ($p=0,049$), foi menos submetido a ventilação invasiva ($p=0,0391$) e recebeu menos antibióticos ($p=0,018$). **CONCLUSÕES:** Os cuidados de fim de vida analisados na UTIN caracterizaram-se pela presença de acesso venoso central (81,1%), uso de ventilação invasiva (74,3%), uso de drogas vasoativas (70,3%). O limite de intervenção terapêutica foi caracterizado pela manutenção do tratamento vigente no momento de identificação de situação de terminalidade com rejeição de novas intervenções terapêuticas que pudessem aumentar o

sofrimento. O acompanhamento pelo grupo de cuidado paliativo perinatal permitiu que o tempo de internação dos pacientes fosse menor e que eles fossem menos expostos a ventilação invasiva e antibioticoterapia. A abordagem da família mostrou-se essencial para tomada de decisões difíceis em uma UTIN.

Descritores: Anormalidades congênitas; Cuidados paliativos; Assistência terminal; Recém-nascido; Assistência perinatal; Terapia intensiva neonatal.

Abstract

Gibelli MABC. *End of life care for newborns with major congenital malformations in a tertiary neonatal referral center in Brazil* [thesis]. "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2020.

INTRODUCTION: Major congenital malformations are an important cause of death in the NICU. The therapeutics interventions and the suspension of those already in place often raise ethical dilemmas in neonatal care. The care offered at the end of life of these newborns is poorly described.

METHODS: All newborns with major congenital malformations who died during hospitalization in the neonatal ICU between 01/01/2015 and 31/12/2017 were included in the study. The treatment offered up to 48 hours before death, such as ventilatory support, use of vasoactive drugs, antibiotics, sedation and / or analgesia, presence of central venous access, performing invasive procedures, registration in the medical record of conversation with the family, decision to limit therapeutic intervention and follow-up by the perinatal palliative care group before birth were analyzed.

RESULTS: 74 newborns with congenital malformations died in the NICU during the study period. 81.1% had central venous access, 74.3% were on ventilatory support, 56.8% received antibiotics and 43.2% used some sedative or analgesic drugs. Conversation was registred in medical records in 76% of cases and 46% of the families chose therapeutic intervention limits. 41.9% of families had been followed up by the perinatal palliative care group during pregnancy. When compared, the group that decided on the limit of therapeutic intervention and the group that maintained full care, it was observed that there was less exposure to vasoactive drugs ($p = 0.003$), antibiotics ($p = 0.003$) and less invasive procedures were performed ($p = 0.046$). There was no change in the ventilatory support offered ($p = 0.66$) and palliative extubation was not performed in any patient. The comparative analysis of the group monitored by the perinatal palliative care group and without showed that the first had a slightly shorter hospital stay ($p = 0.049$), was less submitted to invasive ventilation ($p = 0.0391$) and received less antibiotics ($p = 0.018$). **CONCLUSIONS:** End-of-life care analyzed at the NICU was characterized by the presence of central venous access (81.1%), use of invasive ventilation (74.3%), use of vasoactive drugs (70.3%). of therapeutic intervention was characterized by the maintenance of the current treatment at the moment of identification of a terminal situation with rejection of new therapeutic interventions that could increase suffering. Follow-up by the perinatal palliative care group allowed the patients' hospital stay to be shorter and that they were less exposed to invasive ventilation and antibiotic

therapy. The family's approach proved to be essential for making difficult decisions in an NICU.

Descriptors: Congenital abnormalities; Palliative care; Terminal care; Infant, newborn; Perinatal care; Intensive care, neonatal.

1. INTRODUÇÃO

Os avanços tecnológicos das últimas décadas tornaram possível a sobrevivência de recém-nascidos (RN) prematuros com idades gestacionais (IG) extremas no limite da viabilidade ou RN portadores de malformações congênitas (MFC) consideradas intratáveis até pouco tempo atrás. Estes pacientes são frequentemente admitidos em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN) para cuidados plenos. Existe dificuldade em estabelecer limites entre intervenções terapêuticas e o prolongamento do processo de morte.

Segundo a definição da Organização Mundial de Saúde (OMS), as anomalias congênitas ou MFC envolvem um amplo espectro de alterações da estrutura ou função de órgãos, presentes ao nascimento e são de origem pré-natal. É consenso que as alterações estruturais maiores são as que têm consequências médicas, sociais ou estéticas para aqueles afetados por elas e requerem intervenção clínica ou cirúrgica. São alterações que levam frequentemente à diminuição da expectativa de vida, e/ou comprometimento da função normal do órgão acometido^{1,2,3}. A evolução clínica destes pacientes e sua sobrevivência são resultantes de fatores como doença de base, conhecimentos e recursos disponíveis na unidade prestadora de cuidados. Muitas vezes são doenças raras com poucas informações quanto à mortalidade após intervenção e sequelas a longo prazo. Trata-se de doenças heterogêneas cujas realidades divergem do ponto de vista cultural e de disponibilidade de recursos.

Apesar de todas as conquistas na área da Saúde no século 20 e no declínio nas taxas de mortalidade infantil global, o número absoluto das mortes relacionadas a MFC manteve-se elevado durante todo o período. Houve uma transição gradativa no perfil das causas de mortalidade infantil, com maior

participação destas doenças (MFC) como causa da morte. Atualmente, países da América Latina, como o Brasil e outros na Ásia, Leste Europeu e Norte da África encontram-se nesta fase de transição⁴. Em 2003, no Rio de Janeiro, as malformações congênicas corresponderam a 18% dos óbitos em pacientes abaixo de um ano de vida⁵. Em 2004, a OMS observou que cerca de 7% (260.000) das mortes no período neonatal estavam relacionadas à presença de uma ou mais anomalias congênicas⁶.

Segundo dados do *Institute for Health Metrics and Evaluation* da Universidade de Washington, no ano de 2019, as malformações congênicas estiveram presentes em 9,4% dos óbitos ocorridos em crianças abaixo de 5 anos no mundo todo e 24,6 % dos óbitos na mesma categoria no Brasil⁷. A participação das anomalias congênicas na mortalidade em menores de 5 anos é muito maior no nosso país. Possivelmente, esse dado está relacionado com a legislação brasileira, que autoriza a antecipação terapêutica do parto em casos de anencefalia só a partir de 2012⁸.

No Brasil, segundo dados do DATASUS, nos anos de 2015 a 2017, ocorreram 110.074 óbitos infantis, dos quais 24.748 (22,5%) associados a algum CID do Capítulo XVII do CID-10 que corresponde a Malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas. Em 2018, foram 35.864 óbitos em menores de 1 ano, dos quais 8313 (23,2%), relacionados a alguma malformação congênita⁹. No município de São Paulo, no período do estudo, houve 6992 óbitos, considerando-se o local de ocorrência do óbito em crianças abaixo de um ano das quais, 2089 (29,9%) relacionadas a alguma MFC, deformidade ou anomalia cromossômica⁹. Apesar de conhecermos os números relacionados à mortalidade destes pacientes, não existem registros

sobre os cuidados de fim de vida oferecidos a esta população. Considerando-se o poder de alcance dos cuidados paliativos, só no município, cerca de 6000 indivíduos poderiam ter se beneficiado de um cuidado diferenciado no final de vida.

A OMS propôs em 1990, com revisão em 2002, como definição de cuidados paliativos a assistência promovida por uma equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameace a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, por meio de identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais¹⁰. O cuidado paliativo neonatal envolve o cuidado do RN e sua família.

A preocupação com os pacientes portadores de doenças limitantes de vida ocorre há quase 50 anos. Em 1973, Duff et al, descreveram, no Reino Unido, uma série de 299 óbitos que ocorreram em enfermarias de cuidados especiais relacionados a doenças de prognóstico limitado cujos pacientes foram submetidos a medidas intervencionistas e cuidados invasivos no período neonatal. Os autores mostraram que 43 (14%) dos pacientes eram portadores de malformações múltiplas relacionadas ou não a síndromes genéticas. Neste grupo, havia 35 pacientes com diagnóstico de múltiplas malformações (sistema nervoso central, cardiopatias congênitas, síndrome de intestino curto) além de oito neonatos com Síndrome de Edwards. Após algum tempo de internação e intervenções variáveis, a equipe médica reuniu-se com os familiares, sendo optado pela rejeição de novas intervenções terapêuticas¹⁰. Embora não tenha sido proposta uma conduta ideal em nenhum destes pacientes, houve

mudança na proposta do cuidado: não agravar a condição destes pacientes com intervenções que pudessem aumentar seu sofrimento sem possibilidade de cura. Na década de 1970, o diagnóstico pré-natal destas doenças ainda não era possível.

Na década de 1980, o surgimento de novas tecnologias associado ao maior conhecimento de fisiologia, fisiopatologia e farmacologia permitiram avançar no cuidado e acreditar na cura de muitas doenças. A letalidade de algumas síndromes genéticas limitantes com a trissomia do cromossomo 13 (T13) ou a trissomia do cromossomo 18 (T18) tem sido questionada e discute-se atualmente quando o suporte avançado de vida, com intervenções mais agressivas no período neonatal deve ser iniciado^{12,13,14}.

Considerando-se os recursos tecnológicos atuais, é possível a identificação de doenças fetais de prognóstico reservado durante a gestação. Entre o final da década de 1990 e o início dos anos 2000, alguns autores propuseram modelos de atendimento à gestante e seus familiares. Em 2003, Calhoun et al, descreveram pela primeira vez um grupo de gestantes, cujos fetos eram portadores de malformações congênitas maiores ou letais, ao qual foram aplicados conceitos de cuidados paliativos no período pré-natal¹⁵. No Brasil, em 2006, Bueno et al, introduziram o conceito de cuidado paliativo em neonatologia, considerando o período pré-natal como uma oportunidade de planejamento do parto¹⁶. Em 2017, Bernardes descreveu a implantação de um grupo de cuidados paliativos perinatal na Disciplina de Obstetrícia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP). Trata-se do Grupo de Apoio Integral à gestante e familiares de feto com malformação (GAI)¹⁷.

O Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo propõe que se considere elegível para cuidados paliativos, o paciente portador de doença crônica, evolutiva e progressiva, com prognóstico de vida supostamente encurtado a meses ou ano. Para algumas doenças evolutivas, considera-se o período de alta dependência para as atividades de vida diária com prognóstico superior a um ano¹⁸.

Em adultos, pode-se aplicar escalas de avaliação de performance ou de predição de cuidados paliativos que permitem a tomada de decisões relativas aos cuidados oferecidos e a expectativa de vida para aquele momento como a escala de Karnofsky ou a Escala de Performance Paliativa^{18,19}. Em pediatria, dispõe-se da escala de Lansky, com esta finalidade, não aplicável a neonatos²⁰. Alguns aspectos dos cuidados paliativos para adultos e crianças são comuns como a presença de uma condição que ameaça a vida, impacto emocional, impacto dos sintomas sobre as atividades da vida diária e necessidade de uma abordagem multiprofissional coordenada. Mas são diferentes quando se considera que a morte na infância é menos comum, as doenças impactantes em pediatria são diferentes das doenças que comprometem o adulto, fatores relacionados ao desenvolvimento físico, com suas repercussões fisiológicas e ao desenvolvimento emocional, o cuidado desenvolvido ao lado dos pais e dos familiares envolvidos no cuidado, questões éticas relacionadas à autonomia e ao papel das crianças e profissionais, decisões clínicas respeitando os pais e tensão emocional e dificuldade com os limites para equipe são alguns destes aspectos²¹.

O Documento Científico do Departamento de Dor e Cuidados Paliativos da Sociedade Brasileira de Pediatria apresenta uma categorização de

pacientes pediátricos elegíveis para Cuidados Paliativos. Considera-se: a) condições para as quais a cura é possível, mas pode falhar em crianças com câncer avançado, progressivo ou de mau prognóstico ou cardiopatias complexas b) condições que requerem tratamento complexo e prolongado como AIDS, fibrose cística, anemia falciforme, malformações graves do trato digestivo, epidermólise bolhosa grave, imunodeficiências congênitas graves, insuficiência renal crônica, insuficiência respiratória crônica ou grave, doenças neuromusculares e transplante de órgãos sólidos ou de medula óssea; c) condições em que o tratamento é exclusivamente paliativo desde o diagnóstico como nos pacientes com doenças metabólicas progressivas, algumas anormalidades cromossômicas como T13 e do T18 e formas graves de osteogênese imperfeita; d) condições incapacitantes graves e não progressivas em crianças como paralisia cerebral grave, prematuridade extrema, sequelas neurológicas graves de infecções ou de anóxia grave, trauma grave de sistema nervoso central e malformações cérebro-espinhais graves²⁰.

Feudtner propôs a seguinte definição de Doença Pediátrica Crônica Complexa (DPCC): *“Qualquer condição médica para a qual se possa esperar sobreviver pelo menos pelos próximos doze meses (a menos que a morte ocorra) e que comprometa vários órgãos e sistemas ou um órgão com gravidade suficiente para requerer cuidados pediátricos especializados e provavelmente períodos de hospitalização em centros de cuidado terciários*²². A identificação oportuna destes pacientes em uma UTIN é necessária para garantir o acesso aos cuidados paliativos indicados em cada etapa de evolução da doença. Para tanto, é preciso o conhecimento de algumas definições nos

cuidados paliativos pediátricos e quem são os pacientes que podem se beneficiar deste cuidado^{23,24}. Define-se :

- Doença que limita a vida: condição em que a morte prematura é frequente, embora não necessariamente iminente;
- Doença potencialmente fatal ou que ameaça a vida: aquela na qual há grande probabilidade de morte prematura, mas também hipótese de sobrevivência em longo prazo até a vida adulta;
- Condição de risco de vida: doenças ou condições que representam uma grave ameaça de mortalidade para crianças para os quais o tratamento pode resultar em cura, mas falhar;
- Condições de encurtamento da vida: doenças ou condições para as quais não há cura, sendo extremamente provável que resultem em morte em algum momento durante a infância ou a idade adulta jovem;
- Condições limitantes para a vida: aquelas para as quais há expectativa razoável de cura e a partir das quais as crianças morrerão. Algumas doenças determinam uma deterioração progressiva que condiciona uma dependência crescente de seus pais e cuidadores.

Em 2017, a *Association for Children's Palliative Care - Valuing Short Live* (ACT) sugeriu uma lista de categorização de condições ameaçadoras da vida com manifestação clínica desde o período neonatal que permite o planejamento do cuidado mais adequado para diferentes fases da doença,

seguindo os princípios apresentados acima, referentes ao paciente pediátrico^{25,26} (Quadro 1).

Quadro 1- Categorização segundo as condições limitadoras da sobrevida em neonatos

Categoria 1	Doenças potencialmente fatais para as quais o tratamento curativo pode ser viável mas pode falhar.
Categoria 2	Situações em que a morte prematura é inevitável mas podem existir longos períodos de tratamento intensivo que visam prolongar a vida e permitir a participação em atividades normais.
Categoria 3	Doenças progressivas sem opções de tratamento curativo. A abordagem é exclusivamente paliativa e a sobrevida pode ser variável, até alguns anos.
Categoria 4	Situações irreversíveis mas não progressivas que levam a grande incapacitação e à suscetibilidade a complicações de saúde e probabilidade de morte prematura exemplo: encefalopatia isquêmica hipóxica grave

*Fonte: Dickson G, 2017²⁶

Os cuidados de fim de vida são aqueles oferecidos no momento próximo à morte, sendo, o cuidado oferecido aos pacientes que estão morrendo nos minutos, horas e até mesmo dias que precedem esse momento^{23,24}.

Trata-se de um grupo de doenças de grande espectro de manifestações clínicas e desfechos que dificultam a tomada de decisões no contexto de uma UTIN. O limite de intervenção terapêutica ou cuidado proporcional são termos utilizados para descrever a adequação ou proporcionalidade do tratamento quando se reconhece uma situação clínica irreversível²⁷. A indicação de intervenções terapêuticas e a suspensão daquelas já instituídas suscitam frequentemente dilemas éticos na assistência neonatal.

2. JUSTIFICATIVA

As malformações congênitas maiores constituem uma das principais causas de óbito em UTIN. Apesar da relevância do tema, há poucas publicações sobre os cuidados ao final de vida em recém-nascidos portadores destas anomalias. Até o momento, os estudos abordando o processo de tomada de decisões no cuidado destes pacientes mostram grande variabilidade.

A análise dos cuidados de fim de vida oferecidos a recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores e a caracterização da internação destes pacientes poderão contribuir para o maior conhecimento dos cuidados praticados nesta situação e para a reflexão e a elaboração de uma abordagem terapêutica condizente com os objetivos de cuidado mais apropriados a esta população.

4. OBJETIVOS

Objetivo Geral

- Descrever e analisar os cuidados de fim de vida na UTIN em RN portadores de malformações congênitas maiores em um centro de referência neonatal terciário no Brasil.

Objetivos Secundários

- Descrever e analisar o limite de intervenção terapêutica de recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores em um centro de referência neonatal terciário no Brasil;
- Descrever e comparar os limites de intervenção terapêutica e o tempo de internação nos pacientes com e sem abordagem pré-natal.

Estudo retrospectivo observacional de uma série de casos de RN portadores de malformações congênitas maiores durante o período de três anos (01/01/2015 a 31/12/2017) admitidos no Centro Neonatal do Instituto da Criança do HC-FMUSP que faleceram durante esta internação.

Foram consideradas, malformações maiores os defeitos estruturais (malformações congênitas, deformações, rupturas e displasias) e anomalias cromossômicas que levam à diminuição da expectativa de vida e/ou ao comprometimento de sua função normal^{1,2,3}.

Critérios de Inclusão

Todos os recém-nascidos com idade gestacional igual ou superior a 22 semanas ou com peso maior de 400g que faleceram durante a internação na UTIN com diagnóstico de malformações congênitas maiores.

Critérios de Exclusão

- Recém-nascidos sem malformações ou portadores de malformações não classificadas como maiores que faleceram durante a internação;
- Recém nascidos que faleceram na sala de parto;
- Recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores que foram transferidos para outra unidade de internação do complexo hospitalar.

Foi criado um banco de dados obtidos a partir do prontuário do paciente.

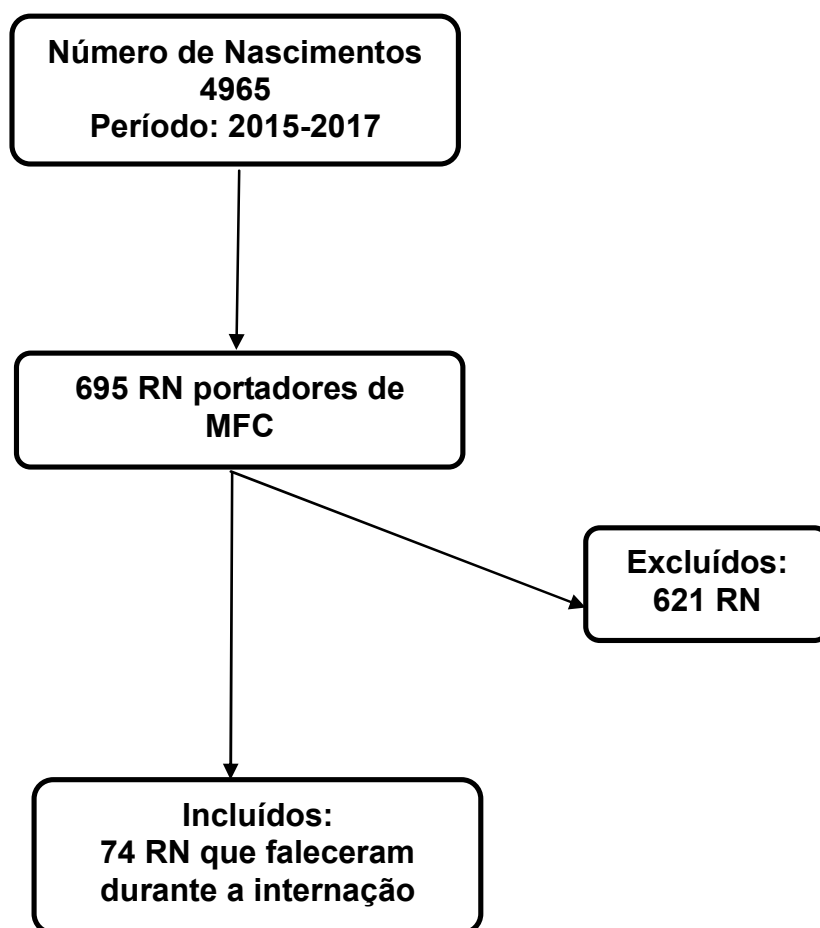
Para cada paciente, foram analisadas as seguintes variáveis:

- a. diagnóstico
- b. sistemas acometidos
- c. tempo de internação
- d. assistência ventilatória
- e. suporte hemodinâmico
- f. uso de prostaglandina
- g. procedimentos invasivos
- h. uso de sedação e/ou analgesia
- i. cirurgias realizadas
- j. categorização segundo as condições limitadoras da sobrevida
- k. conversa com a família registrada em prontuário
- l. acompanhamento p
- m. elo grupo de cuidados paliativos perinatal (GAI)
- n. decisão de limite de intervenção terapêutica

Para a categorização segundo as condições limitadoras da sobrevida foram utilizadas as definições de Dickson, 2017 (Quadro 1)²⁶.

Os desfechos de curto prazo pesquisados foram: idade gestacional, peso de nascimento, gênero, tempo de internação hospitalar, uso de medicações, abordagem da família com registro em prontuário, limite de .intervenção terapêutica, decisão de não reanimação.

Desenho do Estudo



Análise estatística

As variáveis quantitativas foram descritas com uso de medidas resumo (média, desvio padrão, mediana, mínimo e máximo) e as variáveis qualitativas foram descritas com uso de frequências absolutas e relativas.

Foi realizada análise descritiva dos dados por meio de frequência absoluta (n) e relativa (%), medidas de tendência central (média e mediana) e dispersão (desvio-padrão, valores mínimo e máximo).

Nas variáveis quantitativas foi verificada a distribuição normal pelo teste de Komolgorov-Smirnov e/ou homogeneidade de variâncias pelo teste de Levene. A comparação entre as variáveis quantitativas *versus* desfecho acompanhamento pelo GAI e desfecho limite de intervenção terapêutica foi realizada pelo teste não paramétrico *Mann-Whitney*. Foi aplicada a ANOVA a dois fatores, entre a interação GAI e limitação de intervenção terapêutica *versus* variáveis quantitativas.

Foram utilizados os testes do qui-quadrado ou teste exato de *Fisher* para avaliar a associação das variáveis preditoras categóricas ao desfecho acompanhamento pelo GAI e desfecho limite de intervenção terapêutica.

O teste de *Mantel-Haenszel* foi realizado para identificar a associação entre as variáveis preditoras *versus* desfecho categorizado em: (i) gestantes não acompanhadas pelo GAI e sem limite de intervenção terapêutica; (ii) gestantes não acompanhadas GAI e com limite de intervenção terapêutica; (iii) gestantes acompanhadas pelo GAI e sem limite de intervenção terapêutica e (iv) gestantes acompanhadas pelo GAI e com limite de intervenção terapêutica.

Foi considerado significativo o valor de $p < 0,05$. Os dados foram analisados no programa SPSS versão 22.0 para Windows e Software MedCalc Versão 17.9.2.

No período do estudo, houve 4965 nascimentos no HC-FMUSP, dos quais, 695 (14%) tinham uma ou mais malformação congênita maior, ou seja, uma prevalência de 140/1000 nascidos vivos (NV) refletindo o referenciamento de gestantes portadoras de fetos com malformações fetais para este serviço. Setenta e quatro destes neonatos faleceram durante a internação e preencheram critérios de inclusão (taxa de mortalidade de 11%). Trinta e dois (43,8%) RN apresentavam apenas uma MFC maior e quarenta e dois (56,8%) entre 2 a 5 MFC.

As características do grupo analisado em relação ao tempo de internação (TI), Idade gestacional (IG), Peso de Nascimento (PN), Apgar de 1º e 5º minuto e número de sistemas acometidos estão apresentadas na Tabela 1.

Tabela 1- Características populacionais de 74 recém-nascidos

Características	
IG (sem) (média \pm DP)	34,6 (3,2)
PN (g) (média \pm DP)	2072,8 (664,6)
Gênero n (%)	
Feminino	40 (54,1)
Masculino	33 (44,6)
Indeterminado	1 (1,4)
Apgar (mediana; mín-max)	
1º min	3 (0-9)
5º min	6 (1-10)
Número de sistemas acometidos (mediana; mín-max)	2 (1-5)
Tempo de Internação (d) (mediana; mín-max)**	3,5 (0-288)

**19 pacientes faleceram com menos de 24 horas de vida

DP= Desvio padrão

Em 25 (33,8%) neonatos, foi diagnosticada síndrome genética, sendo a T18, Síndrome de Edwards a mais frequente (12 casos, 16,2%), seguida da trissomia do cromossomo 21 (T21) ou Síndrome de Down e T13 ou Síndrome de Patau (Tabela 2, Gráfico 1).

Tabela 2- Síndromes genéticas diagnosticadas

Síndrome genética	n (%)
T18	12 (16,2)
T21	4 (5,4)
T13	2 (2,7)
Síndrome de Jeune	1 (1,4)
Síndrome de Moebius	1 (1,4)
Cornelia de Lange	1 (1,4)
Síndrome de Wolf Hischorn	1 (1,4)
Nanismo tanatofórico	1 (1,4)
VACTERL incompleto	1 (1,4)
Síndrome de Turner	1 (1,4)
Total	25 (33,8)

Síndromes Genéticas diagnosticadas

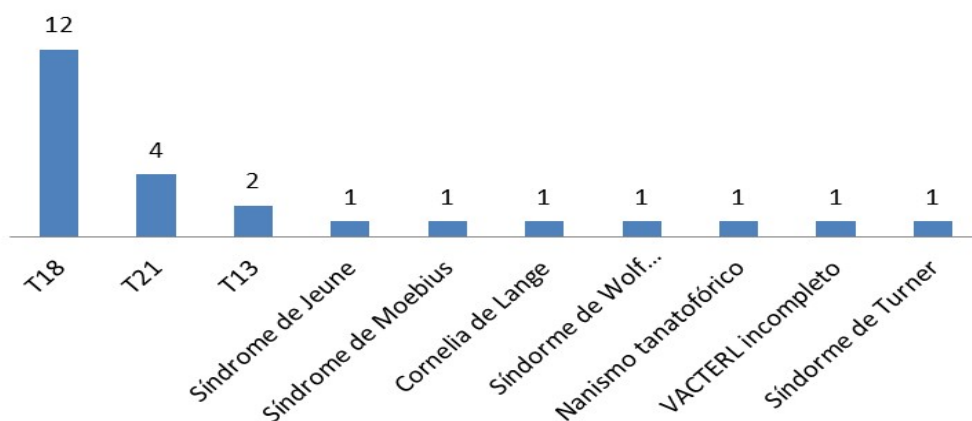


Gráfico1- Síndromes genéticas diagnosticadas

Avaliou-se o número de sistemas acometidos em cada paciente. Trinta e dois (43,2%) neonatos tinham apenas um órgão acometido e 42 (56,8%) apresentaram comprometimento de mais de um órgão, sendo que 29 (39,2%), tinham 2 órgãos afetados. (Tabela 3, Gráfico 2).

Tabela 3- Número de sistemas acometidos em 74 recém-nascidos

Número de sistemas acometidos	Número de pacientes n (%)
1	32 (43,2)
2	29 (39,2)
3	11 (14,8)
4	1 (1,4)
5	1 (1,4)
Total	74 (100)

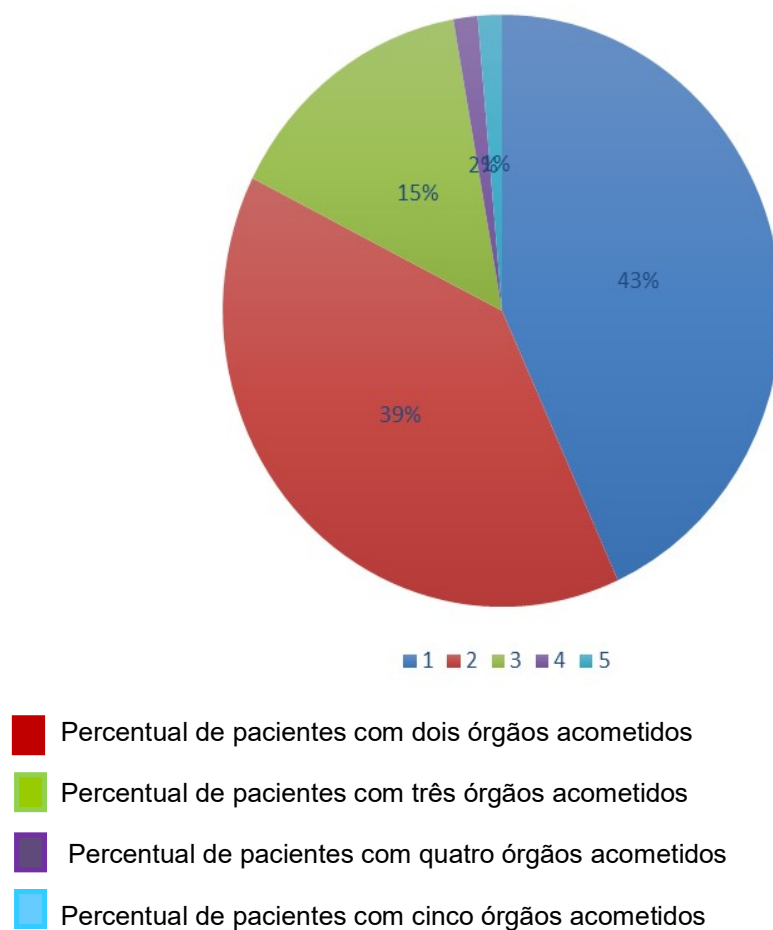


Gráfico 2- Número de sistemas acometidos

Todos os pacientes eram elegíveis para Cuidados Paliativos e foram classificados nas categorias 1 a 4 conforme apresentados na Tabela 4.

Tabela 4- Categorização dos pacientes conforme o diagnóstico clínico

Categoria	Descrição	n (%)
Categoria 1	Doenças com possibilidade de tratamento com elevada mortalidade	20 (27)
Categoria 2	Pacientes portadores de múltiplas malformações de prognóstico indeterminado	36 (48,6)
Categoria 3	MF sem possibilidade de tratamento	18 (24,3)
Categoria 4	Situações irreversíveis e não progressivas com grande incapacitação limitadora da sobrevida	0 (0)

O tratamento oferecido no período de até 48 horas antes do óbito está apresentado nas Tabelas 5 e 6 e no Gráfico 3.

Tabela 5-. Tratamento oferecido até 48 horas que antecederam o óbito

Tratamento oferecido	n (%)
Acesso Venoso Central	60 (81,1)
Ventilação invasiva	55 (74,3)
Ventilação não invasiva	8 (10,8)
Oxigenioterapia	3 (4,1)
Ar Ambiente	8 (10,8)
Suporte hemodinâmico	52 (70,3)
Antibioticoterapia	42 (56,8)
Sedação e/ou analgesia	32 (43,2))
Diálise Peritoneal	7 (9,5)

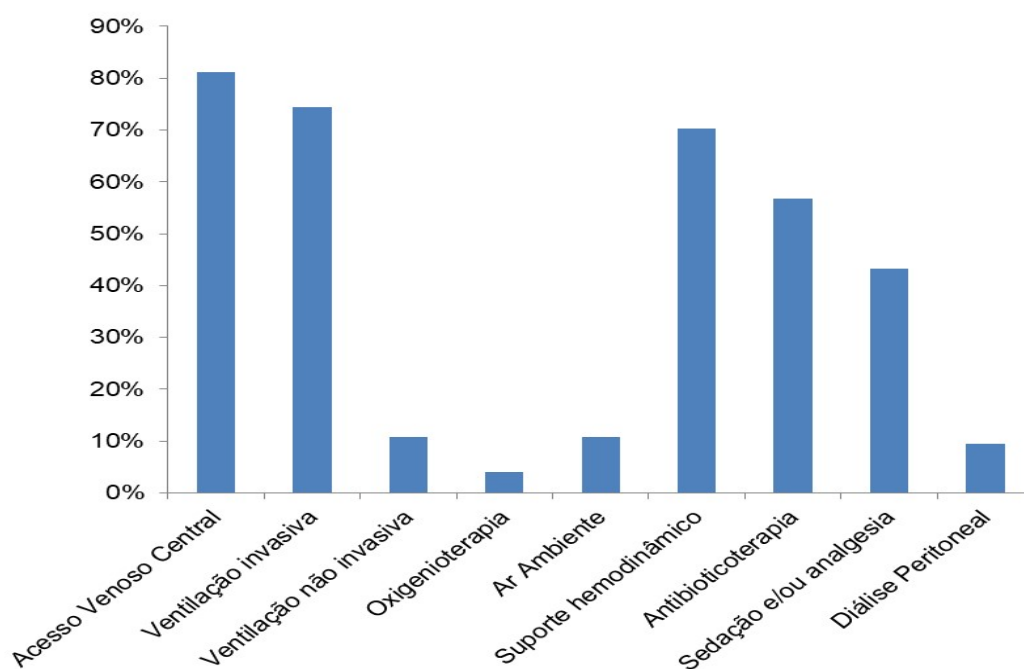


Gráfico 3- Tratamento oferecido até 48 horas que antecederam o óbito

Tabela 6- Modalidades de ventilação invasiva

Modo ventilatório	n (%)
Ventilação Assistida Controlada (A/C)	38 (51,4)
Ventilação Assistida Controlada (A/C) associada a Óxido Nítrico (NO)	3 (4,1)
Ventilação de alta frequência (VAF)	9 (12,2)
Ventilação de alta frequência associada a uso de Óxido Nítrico (NO)	5 (6,8)

Dezenove (25,7%) pacientes foram submetidos a diferentes procedimentos invasivos, sendo que quatorze (18,9%) realizaram apenas um e 5 (6,8%), dois ou mais procedimentos

Nove pacientes foram submetidos a cirurgias durante a internação: um paciente foi submetido a gastrostomia, traqueostomia e derivação ventrículo

peritoneal (DVP), três pacientes foram submetidos a traqueostomia e gastrostomia, dois realizaram laparotomia exploradora por enterocolite necrosante (ECN), um paciente fez bandagem de artérias pulmonares, foram realizadas uma correção de mielomeningocele (MMC) e uma correção de encefalocele (Tabela 7).

Tabela 7- Cirurgias realizadas durante a internação

Cirurgias	n
Gastrostomia (GTM)	4
Traqueostomia (TQM)	3
Laparotomia	2
Correção de MMC/Encefalocele	2
Derivação Ventriculo-peritoneal (DVP)	1
Bandagem de artérias pulmonares	1

Com relação à tomada de decisões, analisou-se o registro de conversas com os pais em prontuário e as condutas tomadas em seguida. Em 56 (76%) dos prontuários analisados, houve registro de entrevista com os familiares.

Após a abordagem da família em 56 pacientes, optou-se por limite de intervenção terapêutica (LIT) em 34 (60,7%) pacientes, para os quais também foi tomada a decisão de não reanimação (DNR). Em um dos casos, apesar de não haver decisão de LIT, a família e a equipe decidiram pela não reanimação. (Tabela 8).

Tabela 8- Abordagem da família e decisões compartilhadas

Abordagem e decisões	n (%)
Registro de conversa com familiares	56 (76)
Limite de intervenção terapêutica	34 (46)
Decisão de não reanimação	35 (49)

Em seguida, foi feita a análise comparativa entre os tratamentos oferecidos nos dois grupos com decisão por LIT e sem. (Tabela 9 E Tabela 10) e Gráficos 4, 5 e 6.

Tabela 9- Características da assistência e do tratamento oferecidos nos grupos com e sem LIT

Tratamento oferecido	Grupo com LIT (n=34)	Grupo sem LIT (n=40)
	n (%)	n (%)
Acesso venoso central	23 (67,6)	37 (92,5)
Ar ambiente	6 (17,6)	2 (5)
Oxigenioterapia	3 (8,8)	0 (0)
Ventilação não invasiva	3 (8,8)	5 (12,5)
Ventilação invasiva	22 (64,7)	33 (82,5)
Suporte hemodinâmico	18 (52,9)	34 (85)
Antibioticoterapia	13 (32,4)	29 (72,5)
Sedação e/ou analgesia	11 (32,4)	21 (52,5)
Diálise peritoneal	2 (5,9)	5 (12,5)
Cirurgia ou procedimentos invasivos	5 (14,7)	14 (35)
Discussão com a família	32 (94,1)	24 (60)
Decisão de não reanimação	33 (97,1)	2 (5)
GAI	16 (47,1)	15(37,5)

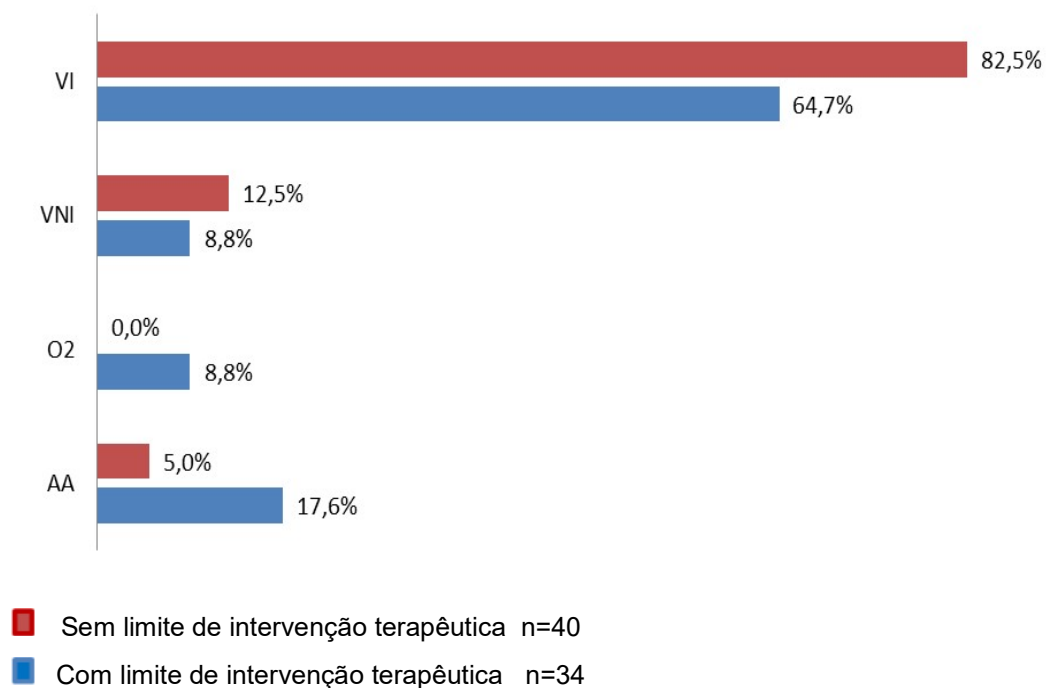


Gráfico 4- Suporte Ventilatório nos grupos com e sem LIT

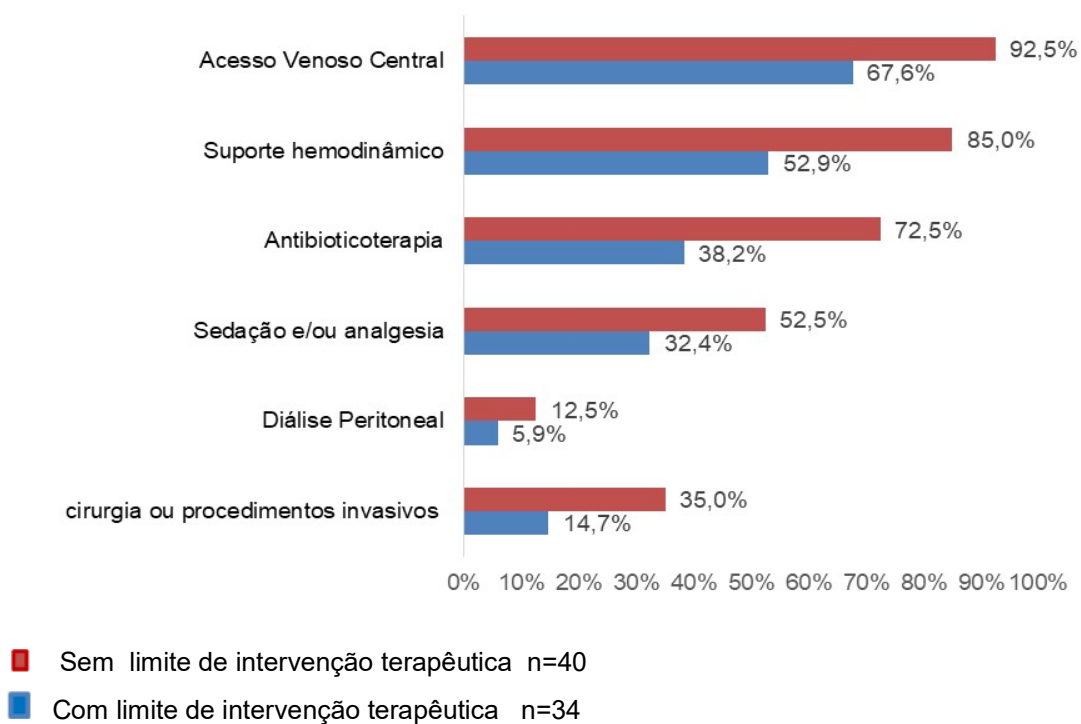


Gráfico 5- Tratamento oferecido nos grupos com e sem LIT

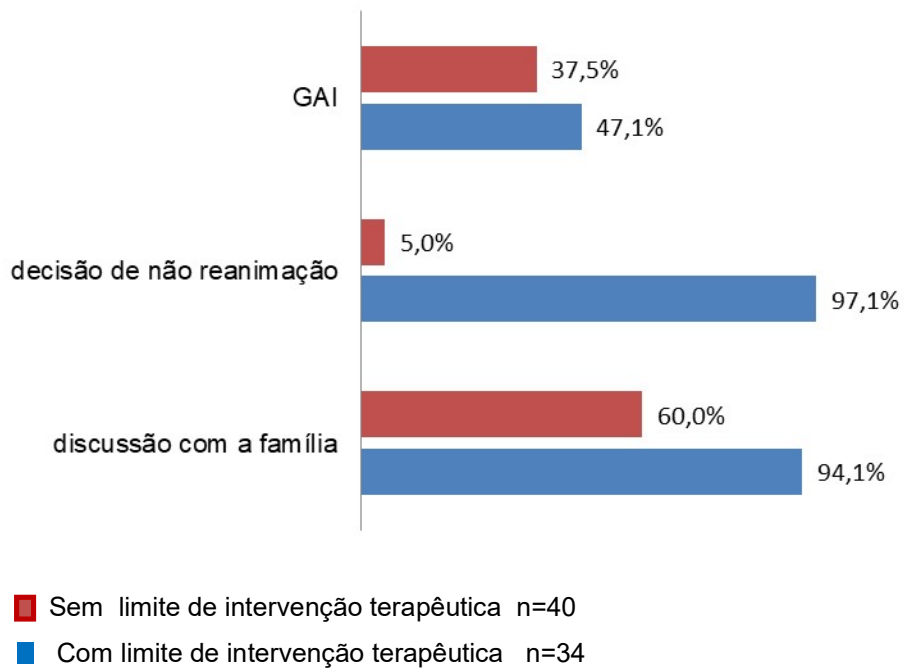


Gráfico 6- Características da assistência oferecida nos grupos com e sem LIT

Tabela 10 – Análise da associação entre a assistência e o limite de intervenção terapêutica

Assistência		Limite de intervenção terapêutica				p
		não		sim		
		n	%	n	%	
GAI	não	25	58.1	18	41.9	0.406
	sim	15	48.4	16	51.6	
suporte ventilatório	AA	2	25.0	6	75.0	0.066*
	O2	0	0.0	3	100.0	
	VNI	5	62.5	3	37.5	
	VI	33	60.0	22	40.0	
DVA	não	6	27.3	16	72.7	0.003
	sim	34	65.4	18	34.6	
ATB	não	11	34.4	21	65.6	0.003
	sim	29	69.0	13	31.0	
sedação analgesia	não	19	45.2	23	54.8	0.081
	sim	21	65.6	11	34.4	
acesso venoso central	não	3	21.4	11	78.6	0.007
	sim	37	61.7	23	38.3	
diálise	não	35	52.2	32	47.8	0.441*
	sim	5	71.4	2	28.6	
cirurgia ou procedimentos invasivos	não	26	47.3	29	52.7	0.046
	sim	14	73.7	5	26.3	
discussão com a família	não	16	88.9	2	11.1	0.001
	sim	24	42.9	32	57.1	
decisão de não reanimação	não	38	97.4	1	2.6	<0.001
	sim	2	5.7	33	94.3	
Total		40	54.1	34	45.9	

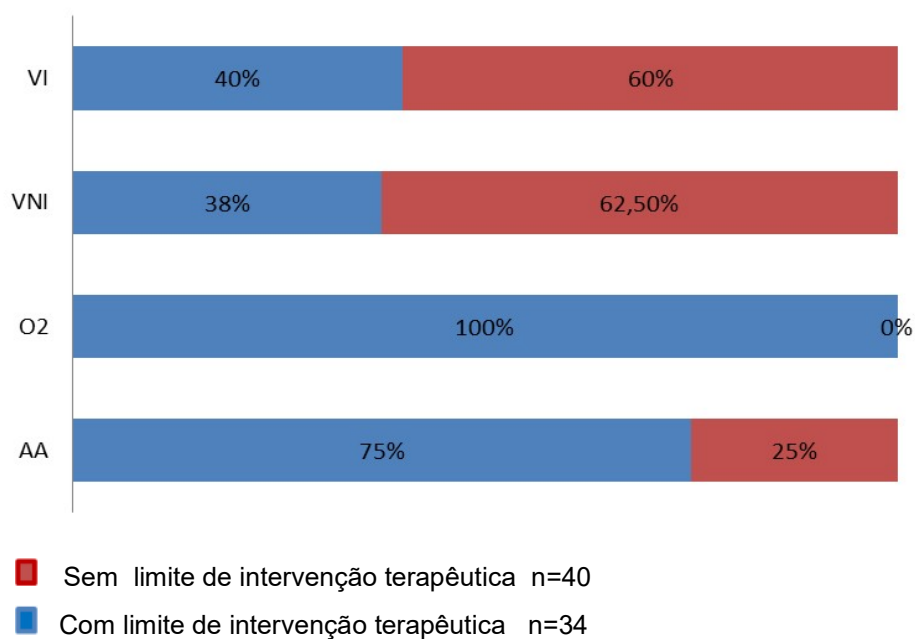


Gráfico 7- Associação entre limite de intervenção terapêutica e suporte ventilatório

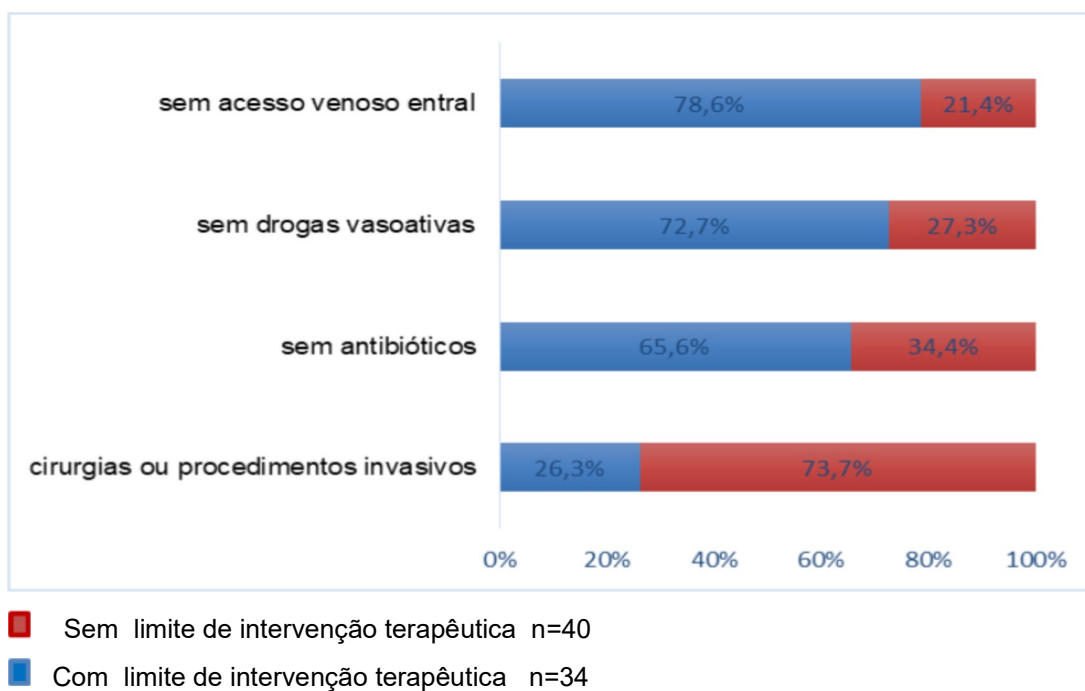
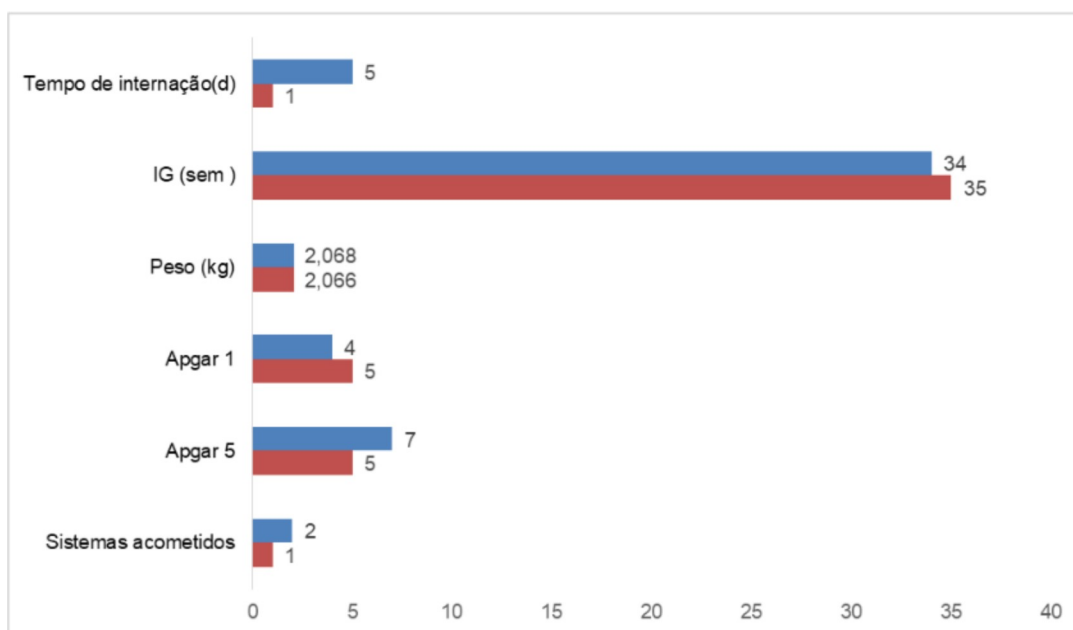


Gráfico 8- Associação entre limite de intervenção terapêutica e tratamento

Houve 31 (41,9%) famílias atendidas pelo GAI - grupo de Cuidado Paliativo Perinatal da Disciplina de Obstetrícia do HC-FMUSP. A seguir, serão apresentados os resultados dos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI durante a gestação (Tabela 11) e a comparação do tratamento oferecido nestes grupos (Tabela 12).

Tabela 11- Características dos pacientes com acompanhamento e sem acompanhamento pelo GAI

Características	Sem acompanhamento GAI (n =43)	Com acompanhamento GAI (n = 31)	P
Tempo de internação (mediana) (min-max)	5 (0-288)	1 (0-83)	0,049
IG (sem) (média) (DP +/-)	34 (+-3)	35 (+-3,3)	>0,05
PN (g) (média) (DP +/-)	2068,1 (+- 639,4)	2066,5 (+- 711,6)	>0,05
Apgar 1 (mediana) (min-max)	4 (1-9)	2 (0-9)	>0,05
Apgar 5 (Mediana) (min-max)	7 (1-10)	5 (1-10)	>0,05
Número de sistemas acometidos (Mediana) (min-max)	2 (1-5)	1 (1-3)	>0,05



■ Sem acompanhamento pelo GAI (n=43)

■ Com acompanhamento pelo GAI (n=31)

Gráfico 9- Características dos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI

Tabela 12- Características da assistência nos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI

Variável	Sem acompanhamento	Com acompanhamento	p
	GAI	GAI	
Ventilação Invasiva	36 (83,7%)	19 (61,3%)	0,0391
Suporte hemodinâmico	34 (85%)	18 (58,1%)	0,153
Antibioticoterapia	31 (72%)	11 (35,5%)	0,0018
Sedação/analgesia	21 (48,8%)	11 (35,5%)	0,251
Procedimentos invasivos	12 (27,9%)	7 (22,6%)	0,603
Registro de conversa com familiares	30 (69,8%)	26 (83,9%)	0,183
Limite de intervenção terapêutica	18 (41,9%)	16 (51,6%)	0,406
Decisão de não reanimação	18 (41,9%)	17 (47,3%)	0,270

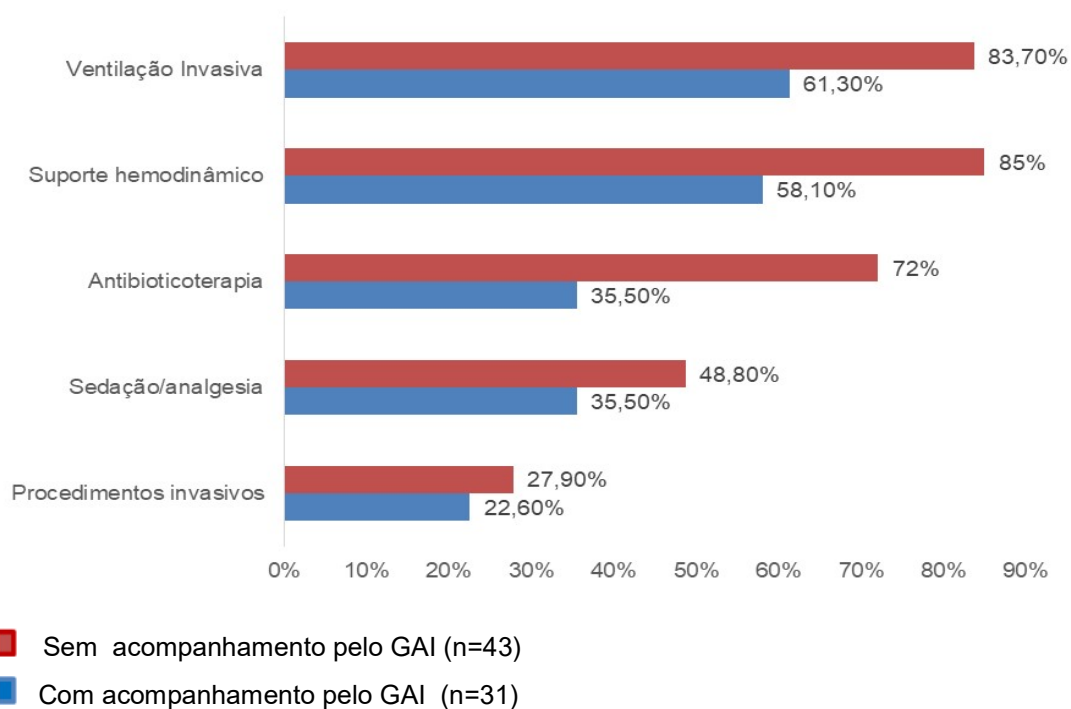


Gráfico 10- Características do tratamento oferecido aos grupos com acompanhamento e sem acompanhamento pelo GAI

No grupo com acompanhamento pelo GAI, houve decisão de LIT em 16 pacientes, a comparação entre os cuidados oferecidos nestes está apresentada na Tabela 13 e no Gráfico 11.

Tabela 13 – Comparação entre os tratamentos oferecidos nos grupos com e sem acompanhamento pelo GAI e os grupos com e sem limite de intervenção terapêutica

Variáveis		GAI								p
		Sem limite de intervenção terapêutica				Com limite de intervenção terapêutica				
		não	sim		não	sim				
n	%	n	%	n	%	n	%			
ATB	não	4	16.0	8	44.4	7	46.7	13	81.3	0.010
	sim	21	84.0	10	55.6	8	53.3	3	18.8	
acesso venoso central	não	2	8.0	3	16.7	1	6.7	8	50.0	0.023
	sim	23	92.0	15	83.3	14	93.3	8	50.0	
cirurgia ou procedimentos invasivos	não	16	64.0	15	83.3	10	66.7	14	87.5	0.096
	sim	9	36.0	3	16.7	5	33.3	2	12.5	
discussão com a família	não	12	48.0	1	5.6	4	26.7	1	6.3	0.003
	sim	13	52.0	17	94.4	11	73.3	15	93.8	
decisão de não reanimação	não	24	96.0	1	5.6	14	93.3	0	0.0	<0.001
	sim	1	4.0	17	94.4	1	6.7	16	100.0	

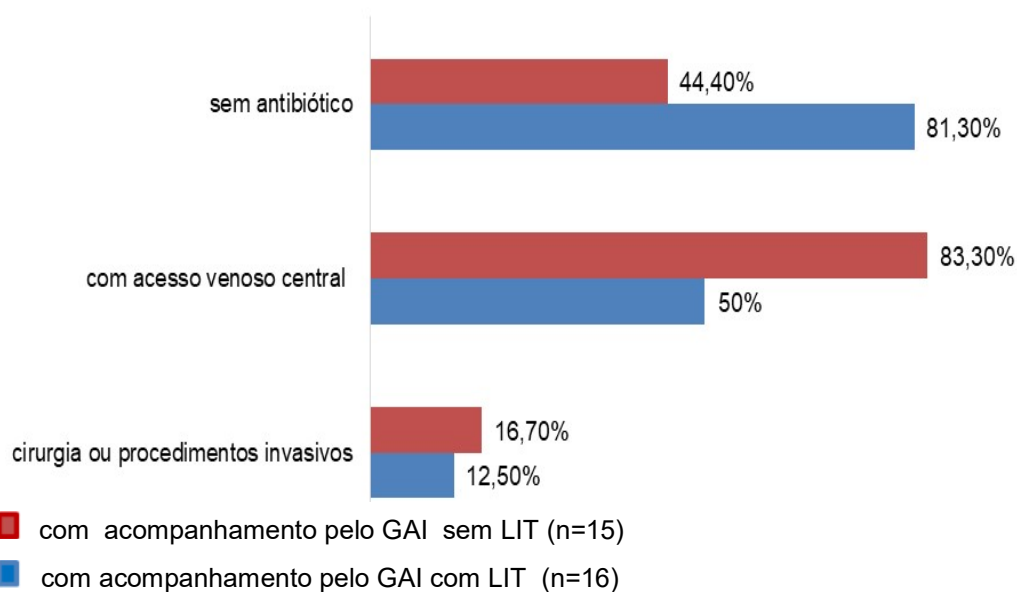


Gráfico 11- Tratamento oferecido no grupo com acompanhamento pelo GAI com e sem limite de intervenção terapêutica

Os diagnósticos dos trinta e um pacientes acompanhados pelo GAI foram: 6 fetos com T18, 2 com T13, 4 com associação de malformações de prognóstico reservado, 5 fetos com hérnia diafragmática, 5 fetos com cardiopatias complexas, 2 fetos com displasias esqueléticas letais, 2 fetos portadores de anencefalia e um com Encefalocele sem possibilidade de intervenção cirúrgica, 4 fetos hidrópicos (Gráfico 12). Para onze pacientes, a decisão de limite de intervenção terapêutica ocorreu durante o pré-natal e para cinco deles, a decisão ocorreu durante a internação, após maiores esclarecimentos diagnósticos.

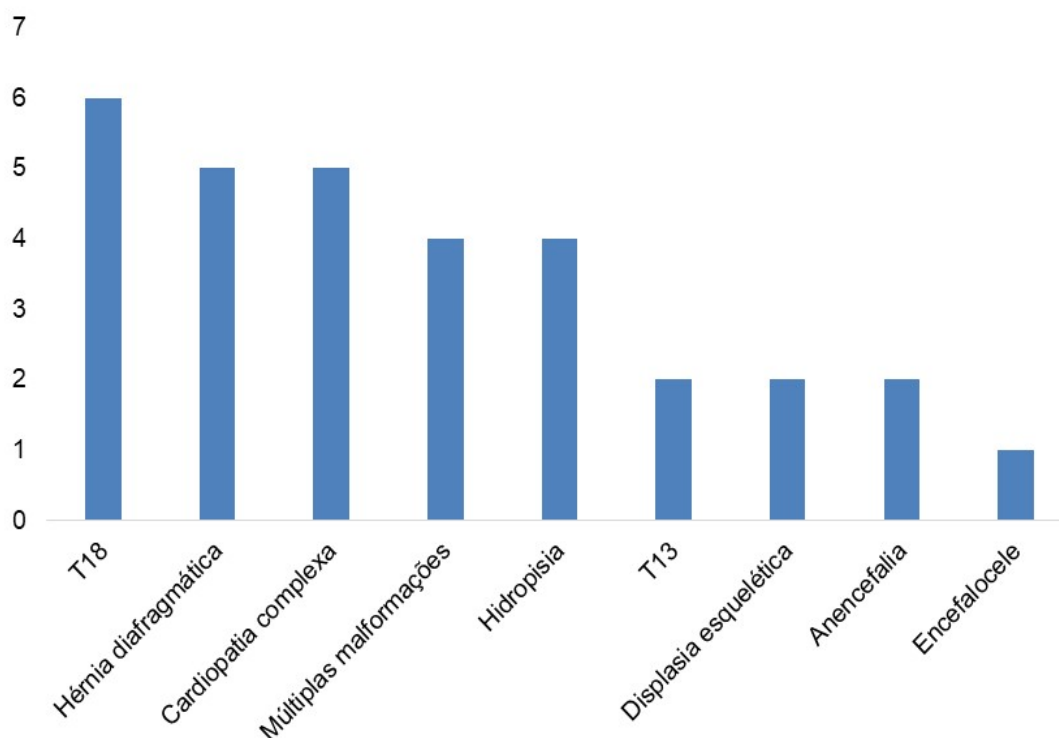


Gráfico 12- Perfil dos pacientes acompanhados pelo GAI

A elevada incidência de malformações congênitas maiores na série de casos apresentada reflete o perfil do hospital onde o estudo foi conduzido. Trata-se de uma UTIN que recebe exclusivamente pacientes nascidos em centro obstétrico próprio e constitui centro de referência terciário para medicina fetal. No período do estudo, a taxa de mortalidade destes pacientes durante a internação foi de 11%. Em 89% dos casos foi possível dar alta hospitalar ou transferir o paciente para outra unidade de internação.

A expectativa frente à evolução de um paciente e o planejamento de cuidados em UTIN baseia-se no diagnóstico admissional. Os escores de prognóstico, que auxiliam no atendimento inicial, não puderam ser aplicados na maioria dos neonatos deste estudo, por não incluírem todos os perfis de pacientes. O SNAPPE 2 (*Score for Neonatal Acute Physiology Perinatal Extension-2*) – escore de prognóstico usado rotineiramente de rotina em UTIN não inclui a variável MFC entre os itens avaliados. O escore CRIB (*Clinical Risk Index for Babies*) considera a presença de MFC, porém é destinado exclusivamente a pacientes com PN menor que 1500g²⁸.

Portanto, na série de casos analisada, não foi possível avaliar se o escore prognóstico admissional poderia ter auxiliado na tomada de decisões durante a internação do paciente. Por esta razão, foi realizada a avaliação do número de órgãos acometidos em cada RN. Observamos que 82,4% dos pacientes eram portadores de até duas malformações congênitas e 17,6% apresentavam entre três a cinco órgãos acometidos, sem diagnóstico de nenhuma síndrome genética conhecida. Apesar da frequência elevada de comprometimento de vários órgãos, não houve associação entre este achado e

o prognóstico. Portanto, o número de órgãos acometidos não pode ser considerado um bom indicador para orientar a tomada de decisões.

Estima-se a ocorrência da associação de VACTERL/VACTER, por exemplo, em 1:10.000 a 1:40.000 NV. Ela se caracteriza pela presença de pelo menos das três anomalias seguintes: malformação de vertebrae; anomalia anorretal, cardiopatia congênita, fístula traqueoesofágica, atresia de esôfago, anomalia renal e defeitos em membros²⁹. Cada uma das malformações isoladamente é passível de correção cirúrgica e a própria síndrome de VACTERL não é uma doença letal. Porém, os desfechos ficam comprometidos e alteram o prognóstico à medida que procedimentos invasivos são necessários para garantir a sobrevivência. Fatores externos como a alocação de recursos, acesso ao sistema de saúde e alinhamento das atuações das diferentes equipes para agendamento de cirurgias frente às condições clínicas do paciente têm um impacto não mensurável no desfecho. A elaboração de um plano terapêutico adequado e proporcional representa um desafio nestas condições.

Houve grande diversidade de síndromes genéticas diagnosticadas, algumas com elevada mortalidade no primeiro ano de vida e outras sem impacto na sobrevivência a curto ou médio prazo. As condições de admissão ou da internação determinaram alguns desfechos, conforme observamos nos pacientes com T21. A Síndrome de Down é a alteração cromossômica mais frequente entre humanos, ocorrendo em cerca de 1:600 a 1:800 nascimentos no Brasil e determina deficiência intelectual, mas não é uma doença letal³⁰. Entretanto, quando associada à prematuridade extrema e peso de nascimento menor que 1000g, à presença de cardiopatia complexa, à hipoplasia pulmonar

e outra MFC maior, como na série de casos exposta, a possibilidade de sobrevida diminui consideravelmente. Não há uma ferramenta que permita mensurar a associação destas variáveis.

No presente estudo, a síndrome genética mais frequente foi a Síndrome de Edwards, com prevalência de 1:6.000 a 1: 8.000 nascimentos na população. Estima-se que apenas 5 a 10% dos RN com diagnóstico de T13 sobrevivem além do primeiro ano de vida, falecendo por causas como apneia central, insuficiência cardíaca relacionada a malformações cardíacas, insuficiência respiratória relacionada à hipoventilação, incluindo decisões de limite de intervenção terapêutica³¹. A decisão de não oferecer suporte artificial de vida (SAV) e respeitar a evolução natural da doença, aceitando a morte como parte deste processo ocorreu em dez (83,3%) pacientes portadores de T18 e nos dois casos de T13.

Frente a estes casos, torna-se evidente a dificuldade de tomada de decisão baseada no diagnóstico e quadro clínico do paciente na sua admissão na UTIN. No período neonatal, o poder de decisão é delegado aos pais ou responsáveis legais. De acordo com o Código de Ética Médica, capítulo I *“No processo de tomada de decisões profissionais, de acordo com seus ditames de consciência e as previsões legais, o médico aceitará as escolhas de seus pacientes, relativas aos procedimentos diagnósticos e terapêuticos por eles expressos, desde que adequadas ao caso e cientificamente reconhecidas”* e *“Nas situações clínicas irreversíveis e terminais, o médico evitará a realização de procedimentos diagnósticos e terapêuticos desnecessários e propiciará aos pacientes sob sua atenção todos os cuidados paliativos apropriados”*³². A grande dificuldade é estabelecer em uma UTIN, quem é o paciente portador de

doença incurável ou terminal diante de tantas novas possibilidades de intervenção que modificaram a história natural de doenças pouco conhecidas e definir quais as ações podem ser consideradas inúteis ou obstinadas.

Em 2019, Razeq publicou um estudo onde avaliou a percepção dos médicos frente às decisões de cuidados de fim de vida em UTIN na Jordânia. Apesar de culturalmente, tratar-se de um país muito diferente do Brasil e as religiões envolvidas serem muito diferentes em suas práticas, são países de religiosidade muito presente em suas rotinas de vida. Assim como no Brasil, o sistema judiciário desse país é bastante claro quanto à prática da eutanásia – não é permitida nos dois países – mas a legislação sobre a retirada ou retenção dos cuidados não é suficientemente clara para os médicos jordanianos. Os autores aplicaram um questionário para esclarecer quais seriam as possíveis barreiras para tomada de decisões de fim de vida em UTIN. Entre as respostas encontradas, ele constatou que 65% dos médicos eram contra a retirada de drogas inotrópicas que pudessem estar mantendo a criança viva e 79% se manifestaram pela retenção do tratamento instituído. Apesar destas questões de foro íntimo, 91% dos entrevistados se manifestaram a favor de uma legislação clara sobre o assunto e declarou que sua existência facilitaria a tomada de decisões neste contexto tão delicado. Outro aspecto interessante deste estudo foi relacionado ao fato de os médicos não perceberem os valores qualidade de vida, fardo da doença ou impacto na família destes pacientes como aspectos a serem considerados³³. As barreiras identificadas para a tomada de decisões foram: dificuldade em estabelecer um prognóstico preciso a longo prazo; insegurança quanto à legalidade das decisões; conflitos pessoais morais envolvendo esse tipo de decisão;

dificuldade em compreender as atitudes dos pais e falta de um protocolo de tomada de decisão. Na série de casos analisada, não foi feito um estudo sobre os motivos quanto às decisões tomadas pela equipe, mas muitos aspectos citados no trabalho acima são válidos em nosso meio.

Porém, no Brasil, a legislação é bastante clara quanto à tomada de decisões no final da vida. Em 2006, o Conselho Federal de Medicina (CFM) publicou a Resolução 1805 onde declara: *“Na fase terminal de enfermidades graves e incuráveis, é permitido ao médico limitar ou suspender procedimentos e tratamentos que prolonguem a vida do doente, garantindo-lhe os cuidados necessários para aliviar os sintomas que levam ao sofrimento, na perspectiva de uma assistência integral, respeitada a vontade do paciente ou de seu representante legal”*³⁴.

Frente a esta posição do CFM, houve uma ação do Ministério Público (MP) questionando se esta resolução não poderia ser considerada com eutanásia¹. A Justiça Federal em 1º de dezembro de 2010 se posicionou julgando improcedente a referida ação e declarando: *“Esta resolução serve como alerta contra a distanásia² e é constitucional, não acarreta violação a nenhum dispositivo penal, não representa apologia ao homicídio nem incentiva a prática de qualquer conduta criminosa ou ilícita e está absolutamente de acordo com a nossa Legislação”*³⁵.

No Brasil, fica claro que o Código de Ética Médica assim como o MP reconhecem que é legítimo considerar limite de esforço terapêutico e até a

¹ Eutanásia: prática de atos pelos quais se abrevia a vida de um enfermo incurável.

² Distanásia: prática de atos pelos quais se prolonga por meio de meios artificiais e desproporcionais, a vida de um enfermo incurável³⁶.

retirada de tratamento em situações consideradas irreversíveis ou na presença de doenças incuráveis que prolongue a vida e aumente o seu sofrimento diante do processo de morte. Aceitar a morte como parte do processo da doença da qual aquele paciente é vítima é o primeiro passo para se pensar em oferecer o cuidado paliativo para ele e para sua família. A partir deste ponto, a equipe prestadora de cuidados de saúde deve garantir o conforto e a dignidade do morrer. Como é para o neonatologista aceitar o morrer sob seus cuidados? Nas Diretrizes de Reanimação do Recém-Nascido ≥ 34 semanas de 2016, aborda-se alguns aspectos éticos da assistência em sala de parto em relação a malformações congênitas letais ou potencialmente letais. *“Nesses casos é necessário ter a comprovação diagnóstica antenatal e considerar a vontade dos pais e os avanços terapêuticos existentes para decidir quanto à conduta em sala de parto. A possibilidade de não reanimação deve ser discutida de preferência antes do parto, mas a decisão final, diante das incertezas mencionadas, é feita no momento do nascimento. Se não houver certeza quanto a não reanimar o RN, todos os procedimentos devem ser feitos de acordo com o fluxograma da reanimação neonatal”³⁷*. A decisão de não iniciar a reanimação ou não introduzir um tratamento em situações pré-definidas parece ser menos difícil que o de retirar ou suspender um tratamento, para o profissional de saúde. O momento da retirada de um tratamento que está mantendo o paciente vivo, ainda que de acordo com a vontade expressa da família é muito duro para o profissional na ponta do processo. Se houver relação temporal imediata da retirada do SAV com a morte, há sentimentos de responsabilidade e de culpa envolvidos que dificultam as decisões de como proceder diante do limite de intervenção terapêutico.

Em uma UTIN, os avanços da ciência abriram as portas para uma infinidade de recursos terapêuticos possíveis. A existência de um recurso por si só justifica a sua utilização? E é necessária ponderação na análise do Art. 32 do capítulo V do Código de Ética Médica, da Relação com pacientes e familiares: *“É vedado ao médico (...) deixar de usar todos os meios disponíveis de diagnóstico e tratamento, cientificamente reconhecidos e a seu alcance, em favor do paciente”*³². Avalia-se em um primeiro momento, sobrevida ou morte, mas qualidade de vida, sofrimento causado pelo tratamento, fardo da doença para os familiares devem também ser ponderados quando se discute intervenções terapêuticas com os familiares.

Recentemente, Krick et al, propuseram um modelo para auxiliar a tomada de decisões neste cenário tão delicado. Nele, uma zona de decisão parental (ZDP) é sugerida ponderando questões como decisões médicas, (in)certeza do prognóstico e sofrimento do paciente³⁸. Presume-se que os pais façam escolhas com o objetivo de trazer o maior benefício possível para seu filho no contexto de sua família. Se a decisão parental pode levar a dano para o RN quando comparada a uma abordagem terapêutica alternativa, é necessário que a equipe médica intervenha. Há uma zona cinzenta na qual os pais ou responsáveis pelo RN devem tomar decisões difíceis e a equipe de saúde deve identificar não só os valores da família, mas também quais as implicações daquela decisão que possam trazer sofrimento ao paciente. No modelo proposto pelos autores, quanto maior a incerteza do prognóstico, maior a liberdade de decisão dos pais desde que não causem dano ao seu filho. Quanto maior a certeza diante do prognóstico, menor a possibilidade de os pais tomarem decisões que levem algum dano ao neonato.

No período que antecedeu o óbito, observou-se que 81,1% dos pacientes possuíam acesso venoso central, 74,3% estavam submetidos a alguma modalidade de ventilação mecânica invasiva. Entre eles, 51,4% recebiam A/C e 12,2 % estavam em uso de VAF. Em 10,9% destes pacientes, foi associado o NO. Drogas inotrópicas ou prostaglandina estiveram presentes em 70,3% dos neonatos. Em 9,5% dos pacientes, foi realizada diálise peritoneal.

Os cuidados oferecidos nesta UTIN nas 48 horas que antecederam o óbito mostram a grande dificuldade em definir quais os cuidados proporcionais para cada um destes pacientes diante de seu diagnóstico e de suas condições clínicas. Na série de casos analisada, observa-se que os pacientes submetidos a maiores intervenções terapêuticas se encontravam na zona cinzenta de incerteza quanto ao desfecho. Enquanto aqueles cuja letalidade era conhecida, os cuidados oferecidos foram menos agressivos.

As cirurgias realizadas na casuística foram gastrostomia, traqueostomia, DVP no intuito de desospitalização. Um dos pacientes foi submetido à bandagem de artérias pulmonares na tentativa de desmame da ventilação assistida, sem sucesso e foram realizadas duas laparotomias exploradoras indicadas pela presença de enterocolite necrosante.

Esses recursos terapêuticos caracterizam cuidados plenos possivelmente indicados por motivos como não reconhecimento de uma situação de terminalidade, falta de abordagem da família oportunamente frente à mudança de expectativas em relação ao desfecho e a incerteza do prognóstico da doença. Em todos os casos, a indicação dos tratamentos acima descritos teve como objetivo a cura ou melhora de sobrevida a curto prazo e

reforça o fato que em pediatria, o cuidado paliativo é concomitante aos cuidados de rotina oferecidos ao paciente.

Para os pacientes submetidos a alguma modalidade de suporte ventilatório, não houve mudança do tratamento. Mesmo quando as famílias foram abordadas sobre cuidados de fim de vida, limitação de esforço terapêutico e decisão de não reanimação, a modalidade ventilatória no momento do óbito foi a mesma utilizada durante os cuidados plenos.

A extubação paliativa, definida como a interrupção da ventilação mecânica em pacientes com doenças irreversíveis quando o objetivo do tratamento, estabelecido em comum acordo com a família, é prover conforto e permitir que a doença siga seu curso natural. Trata-se de uma conduta para a qual ainda não há consenso. Requer uma equipe multiprofissional com experiência em cuidados paliativos, além de profissionais com grandes habilidades de comunicação³⁹. Nos RN deste estudo que receberam cuidados plenos, as famílias foram abordadas quanto ao esgotamento de recursos terapêuticos, ou falha de resposta ao tratamento instituído, tendo sido decidido limitar os esforços, porém sem suspensão de qualquer tratamento, incluindo a extubação.

Por outro lado, a decisão de não intubação foi tomada em alguns pacientes. Nestes, a conduta de não iniciar suporte artificial de vida, como ventilação mecânica invasiva, foi discutida e acordada previamente com as famílias. Para alguns pacientes, houve decisão de não reanimação antes do nascimento, que foi mantida após o parto. Estes faleceram nos primeiros dias de vida, recebendo todos os cuidados necessários para garantir seu conforto e acolhimento da família. A análise dos mesmos mostra que compartilhavam

diagnósticos cuja terminalidade era mais evidente como anencefalia, isomerismo atrial direito sem abordagem pós-natal possível, nanismo tanatofórico e holoprosencefalia associada à cardiopatia complexa.

Nos pacientes submetidos à ventilação não invasiva (VNI), a evolução para desconforto respiratório era esperada devido à doença de base. Diante do reconhecimento de uma condição clínica de prognóstico reservado, decidiu-se pela não progressão para assistência ventilatória invasiva. Para estes pacientes, também foram indicadas medidas não farmacológicas como contenção (“*swaddle*”), possibilitar aos pais que pegassem seus filhos no colo nos momentos finais, ou sempre que estivessem na UTIN. Em um RN com decisão prévia de não iniciar suporte artificial de vida, foi prescrita morfina diante de desconforto respiratório.

Com relação ao suporte hemodinâmico, observamos que 70,3% dos RN estavam em uso de algum inotrópico ou de prostaglandina, medicação usada para manutenção do canal arterial patente artificialmente até abordagem cirúrgica em determinadas cardiopatias. Embora não tenha sido realizada a retirada de drogas inotrópicas, a prostaglandina foi suspensa em dois pacientes, ambos com diagnóstico antenatal de síndrome de coração esquerdo hipoplásico.

Observou-se ainda uso de sedação e/ou analgesia em 43,2% dos pacientes e de antibióticos em 56,8%. A indicação da sedação foi frequentemente relacionada à necessidade de modos mais agressivos de ventilação e à tentativa de acoplar melhor o neonato no aparelho. A morfina foi utilizada em um paciente para alívio de sintomas relacionados ao desconforto

respiratório. Após a introdução de antibioticoterapia (ATB), eles foram mantidos até o óbito.

Morales-Valdes et al, realizaram um estudo baseado em entrevistas a pediatras atuando em diferentes perfis de unidades de terapia intensiva no Chile, sobre considerações sobre limite de intervenção terapêutica. O limite de intervenção terapêutica ou cuidado proporcional são termos utilizados para descrever o tratamento adequado para evitar obstinação terapêutica, futilidade terapêutica ou o prolongamento do processo de morrer²⁷. Os autores constataram que a decisão mais frequente em relação ao LIT foi a de não reanimar seguida de não ampliação do tratamento oferecido, achados muito semelhantes ao do presente estudo. Da mesma forma, identificaram que 76% dos entrevistados registraram a decisão em prontuário. A retirada de medicamentos ou a não ampliação do tratamento oferecido pode ser consideradas intervenções equivalentes do ponto de vista da bioética, porém um percentual elevado dos entrevistados afirmou que a retirada de um tratamento era mais perturbador que se abster desta decisão²⁷.

O registro de conversa com a família em prontuário ocorreu em 76% dos pacientes. Em alguns casos, é descrito “informo a gravidade do quadro” e em outros, houve o relato detalhado da conversa, das pessoas presentes e de todos os aspectos relacionados à tomada de decisões e à condição clínica do paciente. Neste grupo de neonatos, 60,7% das famílias optaram LIT. A análise dos cuidados oferecidos mostra que 72,7% dos pacientes com LIT não usavam nenhuma droga vasoativa (DVA) ($p=0,003$), 65,6 % não recebiam nenhum tipo de ATB ($p=0,003$), 78,6% dos pacientes não tinham acidente vascular cerebral

(AVC) ($p=0,007$) e apenas 26,3% foram submetidos a procedimentos invasivos ($p=0,046$).

Todos os RN das 18 famílias cuja conversa não foi registrada em prontuário receberam cuidados plenos

Em relação à decisão de não reanimação, esta foi compartilhada com a família em 94,3% dos casos ($p < 0,001$). Embora o sofrimento da equipe envolvida nos cuidados possa ser muito intenso diante do reconhecimento de um desfecho desfavorável, a comunicação com os familiares é a ferramenta disponível para tomada de decisão no melhor interesse do paciente e deve ser encorajada. É importante estabelecer limites entre as demandas dos pais baseadas em valores familiares e a possibilidade de causar sofrimento ou prolongamento do processo de morte.

Observou-se, em relação à decisão limite de intervenção terapêutica na UTIN, que não houve diferença em relação ao suporte ventilatório oferecido, nem quanto ao acompanhamento pelo GAI.

De acordo com a categorização de doenças proposta pela Sociedade Brasileira de Pediatria e *Association for Children's Palliative Care - Valuing Short Live*, todos os pacientes eram elegíveis a cuidados paliativos. Vinte e sete por cento foram diagnosticados com doenças com possibilidade de intervenção terapêutica e elevada mortalidade, como por exemplo, hérnia diafragmática, hipoplasia de coração esquerdo ou hidropisia. Estes pacientes receberam cuidados plenos à admissão na UTIN, assim como os portadores de múltiplas malformações de prognóstico indeterminado (no total, 75,6% da casuística). Este grupo se sobrepõe àquele dos pacientes submetidos a VI, uso de AVC, uso de DVA e/ou prostaglandina. Trata-se de pacientes para os quais

houve falha de resposta ao tratamento proposto ou complicações relacionadas ao cuidado com deterioração clínica irreversível e esgotamento dos recursos terapêuticos. Para eles, a revisão constante do plano assistencial e dos objetivos de cuidado nas diferentes etapas da evolução clínica é necessária. A assistência oferecida aos RN portadores de MFC pode ser analisada quanto aos objetivos a serem atingidos. O reconhecimento do momento no qual o cuidado paliativo supera o cuidado curativo constitui um grande desafio.

A partir dos resultados apresentados, pode-se dizer que a abordagem oportuna dos familiares permitiu que os pacientes fossem submetidos a menos procedimentos dolorosos e invasivos ou ainda impediu que eles recebessem tratamentos que só levariam a prolongamento do processo de morte.

Os estudos sobre decisões em fim de vida mostram diferentes taxas de adesão em países com diferentes culturas. Na América Latina, Fajardo et al, descreveram em 2012, que em apenas 34% das UTIN esse tipo de decisão era tomada⁴⁰. Este estudo incluiu cinco países: Argentina, Uruguai, Colômbia, México e Chile e categorizou os óbitos quanto aos procedimentos realizados no momento da morte. Foram incluídos 100 RN que faleceram, dos quais 10 em sala de parto. Entre os 90 admitidos em UTIN, observou-se que a decisão de não reanimação foi tomada antes do parto e ocorreu em 17% dos pacientes. Um terço dos RN foi submetido a tratamento inicial pleno, mas não receberam manobras de reanimação no óbito. Os demais foram submetidos a manobras de reanimação. Quarenta RN eram portadores de malformações graves. Trinta e duas famílias concordaram com a decisão pós-natal de não reanimação. As razões para decisão foram registradas em apenas 40 prontuários e são descritas como “paciente morrendo”; “poucas chances de sobrevivência”, “cuidado

desproporcional” ou “prognóstico de qualidade de vida reservado”. Não foram descritos os cuidados plenos. No Brasil, Marçola et al, analisaram as mortes ocorridas em uma UTIN e mostraram o predomínio de cuidados plenos durante a internação. A maioria (90%) dos pacientes recebeu ventilação mecânica invasiva e DVA (75%), levando os autores à conclusão de que a qualidade de morte dessas crianças foi ruim, visto que estavam submetidas a elevado investimento terapêutico. Foi também constatado que apenas 16% dos pacientes tinham registro em prontuário relativo à decisão de não reanimação compartilhada com a família⁴¹.

No presente estudo, a frequência de limite de intervenção terapêutica foi maior do que a relatada por Fajardo et al, e o registro em prontuário de conversa com os familiares foi superior ao descrito por Marçola et al.

Chan et al, em uma análise retrospectiva de 12 anos em Hong Kong descreveram o modo de morrer em UTIN. Os autores categorizaram as mortes em três grandes grupos, após abordagem das famílias: cuidados plenos incluindo manobras de reanimação, retirada e retenção do tratamento. A retirada de suporte significou descontinuar suporte artificial de vida, incluindo extubação paliativa, desmame de ventilação mecânica, suspensão de oxigenioterapia e retirada de drogas inotrópicas. A retenção se caracterizou por não progressão dos tratamentos já instituídos inclusive não alterar parâmetros de ventilação mecânica para compensar hipoxemia ou hipercapnia, não introdução ou aumento de drogas inotrópicas mesmo em hipotensão e não reanimação. Como o estudo examinou um período de 12 anos, os autores observaram um aumento, ao longo dos anos do número de famílias que

optaram pela retirada de tratamento, que aumentou de 27% para 47% ao final do estudo⁴².

No Canadá, outros autores demonstram que a decisão de retirada de suporte artificial de vida ocorreu em 81% das mortes ocorridas em UTIN em um período de quatro anos. As razões para decidir pela retirada de SAV foram: percepção de qualidade de vida pobre caso RN sobrevivesse e RN moribundo ou com grave deterioração clínica apesar do tratamento oferecido. A retirada se caracterizou por extubação paliativa no colo dos pais. A maioria (75,1%) dos pacientes estava recebendo medicação analgésica nas 6 horas que antecederam a morte e sedação paliativa estava prescrita em apenas 14,4% dos pacientes⁴³.

No Reino Unido, Aladangady et al, avaliaram 87 neonatos elegíveis para discussão sobre limite de intervenção terapêutica com diagnósticos de encefalopatia hipóxico-isquêmica, prematuridade extrema, hemorragia intracraniana grave ou malformações congênitas de mau prognóstico. Sessenta e oito famílias foram abordadas e 19 pacientes faleceram sem que houvesse discussão com a família sobre os cuidados. Trinta e quatro famílias optaram por manter os cuidados oferecidos numa primeira entrevista. A avaliação de outros especialistas foi solicitada frequentemente, observando-se a necessidade cerca de três reuniões da equipe de saúde com os familiares para a tomada de decisão de limitar esforços terapêuticos. O tempo para chegar a um consenso variou de um a 139 dias. Os autores destacaram que a tomada de decisão não ocorre necessariamente na primeira conversa e depende da percepção familiar de finitude de vida. No final do estudo, 52 famílias optaram por limitação de esforço terapêutico, definidos como DNR em quatro casos,

retenção de tratamento em 14 e retirada de tratamento em 34. Cinco pacientes sobreviveram sendo dois do grupo de DNR e 3 do grupo que optou pela retenção de tratamento. Todos os pacientes submetidos à retirada de suporte artificial de vida faleceram⁴⁴. Estes estudos mostram como diferenças culturais afetam as tomadas de decisão em fim de vida em UTIN.

A definição de cuidados paliativos propostas pela OMS em 2002 destaca a importância de instituir o cuidado paliativo a pacientes portadores de qualquer condição limitadora de vida desde o seu diagnóstico. Durante a gestação o diagnóstico de doenças letais, permite a decisão de interrupção da gestação (na legislação brasileira em casos de anencefalia)⁸ ou acompanhamento com foco em cuidado paliativo até o nascimento e cuidado pós natal, enquanto vida houver⁴⁵. Catlin e Carter propuseram um protocolo de cuidado paliativo neonatal partindo possibilidade de abordagem da família desde o pré-natal e ressaltam a necessidade saber ouvir, acolher e fornecer as informações necessárias ao casal para a tomada de decisão⁴⁶, reforçando a necessidade de elaboração de um plano de parto para os casais e gestantes cujos fetos foram diagnosticados com doença incurável ou de elevada mortalidade e morbidade, proposta por Tosello⁴⁷. Em 2019, o *American College of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) propôs algumas recomendações para o cuidado paliativo perinatal⁴⁸. Trata-se de um conjunto de estratégias de cuidado que envolve as equipes obstétrica e neonatal com foco na qualidade de vida e conforto do RN portador de condição ameaçadora de vida. Os fetos elegíveis para este cuidado são aqueles diagnosticados com doenças letais ou com doenças para as quais não há expectativa de sobrevivência a longo prazo sem morbidade e para as quais não há possibilidade de cura. O cuidado paliativo

perinatal envolve uma grande variedade de decisões que vão desde a interrupção da gestação (quando a legislação do país permite) até cuidados plenos e reanimação neonatal. Neste caso, o foco deve estar em melhorar o sofrimento e respeitar os valores das famílias, lembrando-se que o cuidado paliativo pode ocorrer de maneira concomitante a intervenções que prolonguem a vida⁴⁵⁻⁵⁰.

Na presente casuística, 31 (41,9%) pacientes foram acompanhados pelo GAI. O grupo é composto por médicas, enfermeiras, psicólogas e assistente social tanto da clínica obstétrica quanto da UTIN e atende gestantes que fazem pré-natal no HC-FMUSP, cujo feto tem diagnóstico de uma malformação ameaçadora de vida. Uma vez por semana, a equipe se reúne para discutir os casos novos. O objetivo desta reunião é conhecer melhor a doença fetal diagnosticada e seus possíveis desfechos, homogeneizar as informações disponíveis entre todos os membros da equipe, garantindo uma continuidade do cuidado entre as diferentes consultas e tentar chegar a um consenso sobre a melhor conduta médica para a gestante, o feto e o neonato. Alguns casos têm o prognóstico menos claro e são levados para discussão com os especialistas diretamente envolvidos no cuidado para definição de possibilidade de intervenções ou não¹⁷.

Programa-se pelo menos quatro consultas para cada gestante até o parto, onde a presença do pai/cônjuge/parceiro ou de algum outro familiar importante para o núcleo familiar é fortemente estimulada. As consultas são sempre realizadas em duplas, sempre mesclando as diferentes áreas da saúde atuantes. As duas primeiras consultas visam conhecer melhor aquele núcleo familiar e seus valores. Geralmente, a primeira avaliação é feita pela assistente

social e outro membro da equipe. As duplas de atendimento mesclam os diferentes profissionais de saúde. No segundo atendimento, procura-se ouvir o que a gestante compreendeu da doença de seu feto. Neste encontro, fala-se sobre via de parto e monitorização fetal. Se for possível, entrega-se à paciente a ficha de elaboração de plano de parto, como um convite à reflexão sobre mais profunda sobre o nascimento do RN¹⁷.

Na ficha entregue aos pais, constam perguntas que permitem o planejamento do parto, mas que também levam a família a novos questionamentos e de alguma forma, prepara para o terceiro encontro, com o pediatra e a psicóloga da UTIN. Neste momento, discutem-se todos os desfechos conhecidos para fetos em condições semelhantes. A depender do diagnóstico fetal, pode-se discutir desde intervenções com possibilidade de cura apesar de elevada mortalidade e/ou morbidade até intervenções que possibilitem a desospitalização do paciente, com elevada morbidade e/ou mortalidade no primeiro ano de vida.

Na quarta consulta, retomam-se dúvidas sobre o parto, nascimento e orientações para o eventual óbito do feto ou RN com orientações sobre o assunto quando a família deseja.

Em todos os atendimentos, estimula-se a criação de memórias de acordo com os valores culturais e religiosos de cada família. Sempre que possível, realiza-se uma breve anamnese espiritual para detectar a necessidade da presença de alguma liderança religiosa para realização de rituais de nascimento e/ou morte daquele neonato. Após o parto, procura-se agendar pelo menos um atendimento para avaliar evolução da gestante e familiares e detectar necessidade de acompanhamento psicológico específico.

O plano de parto fica com a gestante para que ela possa trazer no dia do parto. O prontuário do GAI com todas as anotações e registros fica acessível para as equipes de obstetrícia e neonatologia para garantir o cuidado planejado¹⁷.

Na casuística analisada, o momento da abordagem familiar foi relevante na tomada de algumas decisões e o acompanhamento pelo GAI durante a gestação teve impacto significativo sobre o tratamento. Observou-se diminuição do tempo de internação ($p = 0,049$); da exposição à ventilação invasiva ($p = 0,0391$) e da exposição a antibióticos ($p = 0,0018$). Não houve diferença quanto ao uso de cateter venoso central, suporte hemodinâmico ou outros procedimentos invasivos. Da mesma forma. Não houve diferença em relação à abordagem das famílias, nem em relação a decisões de limite de intervenção terapêutica e decisão de não reanimação.

O tempo de internação menor pode estar relacionado à menor número de intervenções que pudessem prolongar o processo de morte em situações de letalidade reconhecida. Devido à incerteza do prognóstico, em alguns pacientes, iniciou-se suporte artificial de vida que foi revisto durante a internação.

Constatou-se que o acompanhamento pré-natal foi muito importante para identificar as demandas específicas de cada uma das famílias no sentido de acolher, minimizar o sofrimento e garantir que os seus valores fossem respeitados nos momentos finais destes neonatos.

As famílias não atendidas pelo GAI, cuja abordagem foi feita após a admissão do RN na UTIN tinham frequentemente grande esperança de cura para seus filhos considerando remota a possibilidade de morte. Esses pacientes foram mais submetidos a suporte artificial de vida desde o

nascimento, reforçando a importância do papel do grupo. Os registros de prontuário das conversas com as famílias enfatizaram a gravidade do quadro clínico do paciente e a falha do tratamento proposto ou esgotamento de recursos terapêuticos. Com isso a decisão de limitar as condutas a serem tomadas, se caracterizou pela manutenção do que estava sendo oferecido e não instituição de novas intervenções.

Entre as 31 famílias acompanhadas pelo GAI, 16 decidiram pelo limite de intervenção terapêutica, sendo 11 durante o pré-natal e cinco após o nascimento. Com relação ao LIT no grupo acompanhado pelo GAI, observou-se que nestes RN a exposição ao acesso venoso central e ao uso de ATB foi significativamente menor. A decisão de não reanimação foi acordada com família em todos os pacientes ($p < 0,001$).

Entre os casos acompanhados pelo GAI, pode-se identificar quatro fetos portadores de doenças incompatíveis com a vida, seis pacientes de prognóstico indeterminado, mas alta letalidade que receberam cuidados plenos à admissão na UTIN e tiveram seus objetivos de cuidado revistos durante a internação.

A síndrome de Edwards e a síndrome de Patau foram diagnosticadas em 25,9% das famílias acompanhadas durante o pré-natal. Estas duas doenças têm recebido atenção especial nos últimos anos. Até o momento, todos os estudos descreveram letalidade muito elevada no primeiro ano de vida. Porém, Meyer et al, em um estudo que analisou os dados de 1999-2007 nos Estados Unidos de crianças portadoras de T13 e T18, mostraram que fatores como idade gestacional e malformações congênitas estão associadas à maior mortalidade. Os autores sugerem que, se estes pacientes forem

submetidos a cuidados intensivos mais agressivos durante o período neonatal, a sobrevivência após o primeiro ano de vida pode ser maior¹². Os cuidados visando a desospitalização ou melhora de qualidade de vida não são questionados, entretanto, procedimentos mais agressivos como a cirurgia cardíaca têm sido o foco de discussões sobre os cuidados que devem ser oferecidos a estes pacientes. Janvier et al, abordam esse tema e concluem que as tomadas de decisões, neste contexto onde existe de uma zona cinzenta frente ao prognóstico e desfecho, devem ser discutidas com a família levando-se em todos os riscos, benefícios e as limitações conhecidas⁴⁸. Domingo et al, em seu estudo sobre a mortalidade após cirurgia cardíaca em pacientes portadores de T13 ou T18 concluíram que alguns deles devem ser considerados como elegíveis para este procedimento e reforçam a importância da abordagem adequada da família para esta decisão¹³. Carvajal et al, após extensa revisão de literatura, constataram que a T13 e a T18 não podem ser consideradas letais sempre. Aspectos como a cardiopatia diagnosticada, peso de nascimento, acesso a recursos mais especializados e cuidados no pós-operatório podem se relacionar a maior sobrevivência destes neonatos⁵¹.

Esta evolução em relação aos cuidados proporcionais da síndrome de Edwards e síndrome de Patau leva a um outro dilema ético: seriam a T13 e a T18 os novos “Baby-Doe”⁵²? “Baby-Doe” foi um caso emblemático de um paciente portador de T21 com atresia de esôfago cujos pais decidiram pela não intervenção, e que faleceu aos sete dias de vida após disputa judicial em 1982.

O diagnóstico antenatal das doenças citadas acima permitiu o planejamento do cuidado pós-natal ainda durante a gestação. As decisões médicas adequadas e proporcionais em cada caso devem levar em

consideração a certeza do diagnóstico e do prognóstico e o impacto da doença na família⁴⁵⁻⁴⁹.

A análise dos cuidados de fim de vida oferecidos a RN com malformações congênitas maiores apresentada neste estudo, evidencia claramente que a incerteza quanto ao diagnóstico e prognóstico acarreta grande dificuldade na tomada de decisões. A elaboração do plano de parto e o planejamento prévio do cuidado neonatal constituem ferramentas valiosas na assistência destas crianças e suas famílias, assim como a comunicação com as famílias.

8. CONCLUSÕES

-
- 1) Os cuidados de fim de vida analisados na UTIN caracterizaram-se pela presença de acesso venoso central (81,1%), uso de ventilação invasiva (74,3%), uso de DVA (70,3%);
 - 2) O limite de intervenção terapêutica foi caracterizado pela manutenção do tratamento vigente no momento de identificação de situação de terminalidade com não introdução de novas intervenções terapêuticas que pudessem aumentar o sofrimento e prolongar o processo de morte;
 - 3) O acompanhamento pelo grupo de cuidado paliativo perinatal permitiu que o tempo de internação dos pacientes fosse menor e que eles fossem menos expostos a ventilação invasiva e antibioticoterapia;
 - 4) A abordagem da oportuna da família mostrou-se essencial para tomada de decisões difíceis em uma UTIN.

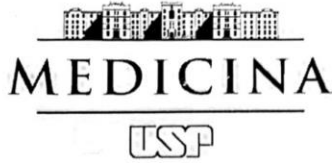
Anexo 1

identificação	DN	DO	internação (d)	IG (sem)	PN(g)	apgar 1	apgar 5	Dg de admissão	dg de alta	categoria de palição	Suporte Ventilatório	DVA (S/N)	ATB (S/N)	sedação e/ou analgesia (s/n)	Gai (S/N)	acesso venoso central	diálise	discussão com a família	limitação de intervenção terapêutica
1	02/02/2015	14/02/2015	12	38	1914	6	2	DVSVD + MAC	DVSVD + MAC	2	VI	S	S	S	N	S	N	N	N
2	08/04/2015	24/04/2015	16	35	2370	1	7	rins multicísticos + agenesia de bexiga + hipoplasia pulmonar	rins multicísticos + agenesia de bexiga + hipoplasia pulmonar	2	VAF	s	s	s	N	s	s	S	n
3	08/04/2015	08/04/2015	0	38	2850	3	5	encefalocèle+ atresia pulmonar + CIV	encefalocèle+ atresia pulmonar + CIV	2	VI	S	n	n	N	s	n	S	N
4	10/04/2015	11/04/2015	1	37	2500	6	5	HDC com figado	HDC com figado	2	VAF + NO	s	n	s	N	s	n	s	s
5	15/04/2015	15/04/2015	0	33	1700	1	5	HDE	HDE	2	VAF	n	n	n	N	s	m	s	n
6	23/04/2015	23/04/2015	0	37	3230	1	1	HDE	HDE	2	VI	N	N	N	N	S	n	n	n
7	28/05/2015	24/08/2015	88	36	3100	4	8	displasia esquelática	Síndrome de Jeune	2	VI	N	N	S	N	s	n	S	S
8	11/05/2015	12/05/2015	1	40	2190	4	5	anencefalia	anencefalia	1	n	n	n	n	S	n	n	S	S
9	03/03/2015	27/06/2015	116	38	2560	8	9	T18	T18	2	CN O2	n	s	n	n	n	n	s	s
10	27/05/2015	27/05/2015	0	26	770	3	3	T21 + hipoplasia pulmonar + MF renal	T21 + hipoplasia pulmonar + MF renal	2	VI	n	n	n	n	n	n	S	s
11	01/05/2015	05/05/2015	4	38	2660	7	9	hipoplasia de arco aórtico + hipoplasia de VE	hipoplasia de arco aórtico + hipoplasia de VE	2	VI	S	S	n	n	s	n	s	s
12	04/06/2015	06/06/2015	2	34	2000	5	8	T21 + displasia tricúspide n ebstein + hidropisia	T21 + displasia tricúspide n ebstein + hidropisia	2	VAF	S	n	s	n	s	n	S	n
13	06/09/2015	14/09/2015	8	27	800	5	9	T 21 + prematuridade extrema	T 21 + prematuridade extrema	2	VI	S	S	n	n	s	n	n	n
14	25/11/2015	26/11/2015	1	31	1425	7	9	T13	T13	2	N	n	n	n	s	n	n	S	s
15	12/10/2015	12/10/2015	0	33	1310	3	3	HDC + CoAo	HDC + CoAo	2	VI	s	s	n	n	s	n	n	n
16	03/11/2015	03/11/2015	0	33	725	1	1	anencefalia	anencefalia	1	N	N	N	N	S	n	n	s	s
17	17/11/2015	01/12/2015	14	38	1825	7	9	T18 + Cardiopatia +cisto renal	T18 + Cardiopatia +cisto renal	2	CPAP	N	S	N	S	n	n	n	s
18	10/07/2015	10/07/2015	0	29	2492	2	4	hidropisia fetal + derrame pleural + hipoplasia pulmonar	hidropisia fetal + derrame pleural + hipoplasia pulmonar	1	VAF	s	s	s	s	s	n	s	n
19	18/07/2015	19/07/2015	1	30		1	1	hidrocefalia + fenda palatina	hidrocefalia + fenda palatina	2	VAF	n	s	s	n	s	n	s	n
20	31/07/2015	02/08/2015	2	30	1156	7	10	anidramnio	anidramnio	2	VI	s	s	n	n	s	n	n	n
21	13/03/2015	09/04/2015	27	39	3030	5	8	T18 + cardiopatia complexa + hidronefrose e megadolicoureter	T18 + cardiopatia complexa + hidronefrose e megadolicoureter	2	VNI	n	n	n	n	n	n	n	n
22	28/01/2016	28/01/2016	0	33	2350	2	3	rins multicísticos + hipoplasia pulmonar	rins multicísticos + hipoplasia pulmonar	1	VI	n	n	n	n	n	n	s	s
23	02/02/2016	02/02/2016	0	30	1640	1	4	hipoplasia pulmonar + hidropisia + síndrome de Turner	hipoplasia pulmonar + hidropisia + síndrome de Turner	1	VI	S	n	n	n	s	n	s	n
24	04/02/2016	04/02/2016	0	40	3030	5	6	encefalocèle extensa com herniação de pq cerebral	encefalocèle extensa com herniação de pq cerebral	1	n	n	n	n	S	n	n	s	s
25	22/01/2016	23/01/2016	1	38	2530	3	7	hidropia fetal + miocárdio não compactado	hidropia fetal + miocárdio não compactado	2	VAF	s	n	n	n	s	n	n	n
26	22/01/2016	29/01/2016	7	37	1000	2	5	T18	T18	2	VNI	n	n	n	S	n	n	s	s

27	05/02/2016	19/02/2016	14	38	2550	3	9	HVE	HVE+ T18	2	VNI	s	n	n	n	s	n	s	s
28	10/02/2016	28/03/2016	47	34	2000	5	7	CIV ampla	CIV + T18	2	VI	S	s	s	n	s	n	s	s
29	17/02/2016	04/04/2016	47	37	3030	9	10	DRPT	Hipoplasia de VE + PCR + insuficiência renal	4	VI	s	s	s	n	s	s	s	s
30	26/02/2016	10/12/2016	288	38	2800	7	8	miocárdio não compactado	miocárdio não compactado	2	VI	S	s	s	s	s	n	s	n
31	04/03/2016	28/04/2016	55	32	1560	2	5	cardiopatia complexa cirúrgica + hipoplasia pulmonar + agenesia de polegar +masplenia e MF de coluna vertebral	cardiopatia complexa cirúrgica + hipoplasia pulmonar + agenesia de polegar	2	VI	s	s	s	n	s	n	s	n
32	09/03/2016	11/03/2016	2	33	2190	4	5	sequestro pumonar	sequestro pulmonar + prematuidade + hipertensão pulmonar	4	VAF	s	s	n	n	s	n	s	n
33	09/03/2016	29/03/2016	20	32	1790	4	7	sequestro pulmonar+ encefalocle + ventriculomegalia+ tortuosidade de coluna	sequestro pulmonar+ encefalocle + ventriculomegalia+ tortuosidade de coluna + insuficiencia renal	2	VNI	s	s	n	n	s	s	n	n
34	21/03/2016	30/03/2016	9	34	1600	3	7	ventriculomegalia+ onfalocle + fenda palatina + auseência de globos oculares + hipoplasia de ponte nasal	ventriculomegalia+ onfalocle + fenda palatina + auseência de globos oculares + hipoplasia de ponte nasal	2	VI	S	s	s	s	s	n	s	s
35	31/03/2016	22/06/2016	83	34	1370	6	7	T18+T4F	T18+T4F+ Enterocolite	2	CN	N	s	s	n	s	n	n	n
36	06/04/2016	06/04/2016	0	32	960	1	5	HDE	HDE	2	VI	s	s	n	n	s	n	n	n
37	05/04/2016	11/04/2016	6	39	1728	4	5	T18	cardiopatia complexa cirurgica + T18	2	VI	s	n	n	n	s	n	s	s
38	05/05/2016	08/05/2016	3	37	1161	7	8	T18	T18 + MMC rota + Atresia de esôfago+ CIV + CIA	2	O2	n	s	n	n	s	n	s	s
39	17/05/2018	21/05/2018	4	38	3390	2	8	isomerismo atrial direito	isomerismo atrial direito	1	n	s	n	n	n	s	n	sim	s
40	28/05/2016	29/05/2016	1	34	1990	4	8	agenesia renal bilateral + hipoplasia pulmonar	agenesia renal bilateral + hipoplasia pulmonar	1	VI + NO	s	n	n	n	s	n	s	s
41	23/05/2016	29/05/2016	6	34	1500	1	7	osteogênese imperfeita	osteogênese imperfeita	1	VI	n	s	s	n	s	n	n	n
42	02/06/2016	04/06/2016	2	37	2150	2	5	T18 + cardiopatia congêntia	T18 + cardiopatia congêntia	2	VI	s	s	s	n	s		s	s
43	13/06/2016	18/06/2016	5	33	2500	3	6	hidropisia + CoAo	hidropisia + CoAo	2	VAF + NO	s	s	s	n	s	s	n	n
44	17/06/2016	06/07/2016	19	38	3680	8	9	T13 + holoprosencefalia	T13 + holoprosencefalia	2	n	n	n	n	s	n	n	s	s
45	10/07/2016	22/07/2016	12	36	1760	4	4	cardiopatia fetal complexa	Síndrome de Wolf hischorn + cardiopatia congênita + rins policísticos	1	VI	S	S	N	n	s	s	s	s
46	11/07/2016	22/07/2016	11	37	1620	3	6	ventriculomegalia	ventriculomegalia + microcefalia + CIV	2	CPAP	s	s	n	n	s	n	s	s
47	14/07/2016	14/07/2016	0	35	2450	1	7	hipoplasia pulmonar + rins multicísticos + agenesia renal Esq + artrogripose	hipoplasia pulmonar + rins multicísticos + agenesia renal Esq + artrogripose	1	VI	n	n	n	s	s	n	s	s
48	19/07/2016	19/07/2016	0	40	3275	1	1	nanismo tanatofórico	nanismo tanatofórico	1	n	n	n	n	s	n	0	s	s
49	30/08/2016	19/11/2016	81	39	1500	2	9	atresia tricúspide	atresia tricúspide e T22	2	vi	s	s	s	n	s	n	s	n
50	02/09/2016	02/09/2016	0	30	1650	2	2	hernia diafragmatica es	hernia diafrag esquerda	2	vaf	s	s	s	n	s	n		

51	02/09/2016	05/09/2016	3	30	1030	9	9	agenesia de úmero, radio e aulna	agenesia ed umero radio e ulna e hipoplasia pulmonar e HPP	4	VI + No	s	s	s	n	s	n	s	n
52	10/09/2016	12/09/2016	2	36	2690	2	2	holoprosencefali + cardiopatia complexa	holoprosencefalia + cardiopatia complexa	a	n	n	n	n	s	n	n	s	s
53	10/11/2016	11/11/2016	1	36	2300	1	5	agenesia renal bilateral + hipoplasia pulmonar + cardiopatia congênita	agenesia renal bilateral + hipoplasia pulmonar + cardiopatia congênita	1	IOT + NO	s	n	n	n	s	n	s	n
54	22/11/2016	27/11/2016	5	37	2390	9	10	hipoplasia de VE	hipoplasia deVE + microcefalia + cornelia de lange	2	VNI	s	n	n	s	s	n	s	s
55	25/11/2016	26/11/2016	1	30	1460	0	3	hernia diafragmatica es	Hde + Atresia duodenal	2	VI+NO	s	s	s	n	s	n	s	n
56	04/12/2016	16/12/2016	12	27	1050	2	7	displasia esquelética	displasia esquelética + prematuridade	2	VAF + NO	s	s	s	s	s	n	s	n
57	28/12/2016	28/12/2016	0	27	1060	1	5	DVSVD + MAC	DVsVD + Mac * prematuridade	2	VI	s	s	n	s	s	n	s	n
58	02/01/2017	11/02/2017	40	39	3740	6	7	Ventriculoegalia	Sd de Moebius	1	VI	s	s	s	n	s	n	n	n
59	16/02/2017	17/02/2017	1	31	1550	1	4	Displasia esquelética + T4F + fenda palatian incompleta +atresia de coanas	Displasia esquelética + T4F + fenda palatian incompleta	2	VI	s	s	n	n	s	n	s	n
60	20/02/2017	24/02/2017	4	30	3300	2	5	hidropisia	hidropisia	2	VI	s	s	s	n	s	n	n	n
61	10/01/2017	09/03/2017	58	37	1450	6	8	microcefalia + holoprosencefalia + cardiopatia congênita	microcefalia + holoprosencefalia	1	VI	s	s	s	n	s	n	s	s
62	02/05/2017	03/05/2017	1	29	2600	0	1	estenoso valvar crítica + hidropisia	estenoso valvar crítica + hidropisia	2	VI	s	s	s	n	s	n	s	n
63	14/06/2017	29/07/2017	45	38	1554			truncus + CIA	síndrome auriculooculo vertebral + truncus +	2	VI	s	s	n	n	s	n	n	n
64	27/06/2017	03/07/2017	6	38	3160	9	9	MMC extensa	MMC extensa	2	VI	s	s	n	n	s	n	s	n
65	27/04/2017	28/04/2017	1	38	1920	1	1	hernia diafragmatica + DVSVD	T 18 + hérnia diafragmatica + DVSD	1	VI	n	n	s	n	s	n	s	s
66	29/12/2016	25/04/2017	117	34	1900	6	8	VACTERL incompleto	VACTERL incomplet	2	VI	S	s	s	n	s	n	s	s
67	28/08/2017	28/08/2017	0	28	1000	1	2	hernia diafragmatica	hernia diafragmatica	2	VI	n	n	n	n	n	n	s	n
68	27/08/2017	31/08/2017	4	35	4100	5	6	hidropisia	hidropisia	2	VAF	s	n	s	s	s	s	n	n
69	20/08/2017	03/09/2017	14	39	2100	6	9	T18 + hipoplasia deVE	T 18 + hipoplasia de VE	1	CPAP	s	n	n	n	s	n	s	s
70	29/09/2017	29/09/2017	0	36	2100	4	7	onfalocele aderida a placenta	onfalocele aderida a placenta	2	VAF + NO	s	s	n	n	s	n	s	n
71	24/10/2017	24/10/2017	0	34	2550	1	1	mosaico para T18	mosaico para T19	2	VI	N	n	n	s	s	n	s	n
72	02/11/2017	02/11/2017	0	40	3200	1	2	hernia diafragmatica + suspeita de CoAo	hernia diafragmatica + suspeita de CoAo	1	VAF + NO	s	n	s		s	n	s	n
73	31/10/2017	13/11/2017	13	28	500	4	8	DSAVT	DSAVT + T21 + ECN	2	VI	s	s	s	n	s	n	s	n
74	16/12/2017	27/12/2017	11	36	1250	6	7	T18 + cardiopatia + Atresia de esófago	T18 + cardiopatia + Atresia de esófago	b	VI	s	s	s	s	s	n	s	s

Anexo 2



Comissão de Ética e Pesquisa
Departamento de Pediatria

Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 647
Instituto da Criança – Hospital das Clínicas
CEP: 05403-000 – São Paulo – SP – Brasil
Fones: 55 11 2661-8803 / 2661-8804

PROJETO DE PESQUISA

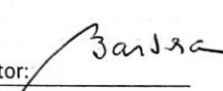
Título: "Cuidados de fim de vida em recém-nascidos portadores de malformações congênitas maiores em um centro de referência neonatal terciário no Brasil.". De autoria: Maria Augusta Bento Cicaroni Gibelli e Profa. Dra. Vera Krebs

Nº CPE 1340/15/2017

Orientações ao Relator da Comissão de Pesquisa:

O relator da Comissão de Pesquisa, ao receber o Projeto de Pesquisa, deverá proceder às seguintes análises:

- Analisar o Projeto do ponto de vista metodológico
- Apresentar o Relatório na Reunião da Comissão de Pesquisa e Ética

RELATOR DA COMISSÃO DE PESQUISA:	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Análise Metodológica: Projeto exigível e relevante que contribuirá com uma melhor assistência aos RN gravemente mal- formados com acompanhamento da trajetória desde a saída de parto até o momento do óbito seja no centro obstétrico seja no internado de UTI 	
<input type="checkbox"/> DEVOLUÇÃO AO AUTOR <input type="checkbox"/> APROVADO COM EXIGÊNCIAS Data: ___/___/20___ Assinatura e Carimbo do Relator:	<input checked="" type="checkbox"/> APROVADO Data: 29/5/2017 Assinatura e carimbo do Relator: 
APROVAÇÃO CPE: <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="text-align: center;"> <p>Prof. Uenis Tannuri Presidente da Comissão de Pesquisa e Ética Departamento de Pediatria – FMUSP</p> </div> <div style="text-align: right;"> <p><i>Dra. Sílvia Maria de Macedo Barbosa</i> Médica CRM 62559</p> </div> </div> <p>Data: 29/05/2017</p>	

APROVADO AD REFERENDUM
PELO CONSELHO DO DEPARTAMENTO
DE PEDIATRIA FMUSP
EM 01/06/17

Prof.ª Sandra Jocelina Ferraz Eller Grial

HOSPITAL DAS CLÍNICAS
DA
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
DIRETORIA CLÍNICA
COMISSÃO DE ÉTICA PARA ANÁLISE DE PROJETOS DE PESQUISA -
CAPPesq

CADASTRO DE PROTOCOLO DE PESQUISA

Registro (uso reservado à Secretaria da CAPPesq)

Nº do Protocolo: Tipo: Humanos
Instituto: ICR
Registro on-line nº: 16428 Data de Entrada: 13/04/2017


Este projeto envolve:

Pacientes HCSim
Médicos ou Funcionários HC (como sujeitos de pesquisa)Não
Documentos HC(Prontuários e Outros)Sim
Materiais estocados no HCNão
Peças anatômicas de cadáveresNão
Haverá necessidade de recrutamento de pacientes na mídiaNão

Anexo 3

29/10/2020

Janus - Sistema Administrativo da Pós-Graduação



Universidade de São Paulo
Faculdade de Medicina
FICHA DO ALUNO

5141 - 1498745/2 - Maria Augusta Bento Cicaroni Gibelli

Email: maria.gibelli@hc.fm.usp.br

Data de Nascimento: 26/06/1971

Cédula de Identidade: RG - 13.830.078-1 - SP

Local de Nascimento: Estado de São Paulo

Nacionalidade: Brasileira

Graduação: Médica - Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo - São Paulo - Brasil - 1994

Mestrado: Mestre em Ciências - Área: Pediatria - Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo - São Paulo - Brasil - 2009

Curso: Doutorado

Programa: Medicina (Pediatria)

Área: Pediatria

Data de Matrícula: 09/11/2017

Início da Contagem de Prazo: 09/11/2017

Data Limite para o Depósito: 09/11/2021

Orientador: Prof(a). Dr(a). Vera Lúcia Jornada Krebs - 09/11/2017 até o presente. Email: vera.krebs@hc.fm.usp.br

Proficiência em Línguas: Inglês, Aprovado em 09/11/2017

Data de Aprovação no Exame de Qualificação: Aprovado em 22/04/2019

Data do Depósito do Trabalho:

Título do Trabalho:

Data Máxima para Aprovação da Banca:

Data de Aprovação da Banca:

Data Máxima para Defesa:

Data da Defesa:

Resultado da Defesa:

Histórico de Ocorrências: Primeira Matrícula em 09/11/2017

Aluno matriculado no Regimento da Pós-Graduação USP (Resolução nº 6542 em vigor de 20/04/2013 até 28/03/2018).

Última ocorrência: Matrícula de Acompanhamento em 27/07/2020

Impresso em: 29/10/2020 15:03:49

29/10/2020

Janus - Sistema Administrativo da Pós-Graduação

Universidade de São Paulo
 Faculdade de Medicina
FICHA DO ALUNO

5141 - 1498745/2 - Maria Augusta Bento Cicaroni Gibelli

Sigla	Nome da Disciplina	Início	Término	Carga Horária	Cred.	Freq.	Conc.	Exc.	Situação
MCM5880-4/1	Bioestatística I	06/03/2018	30/04/2018	120	8	100	A	N	Concluída

	Créditos mínimos exigidos		Créditos obtidos
	Para exame de qualificação	Para depósito de tese	
Disciplinas:	4	8	8
Estágios:			
Total:	4	8	8

Créditos Atribuídos à Tese: 176**Conceito a partir de 02/01/1997:**

A - Excelente, com direito a crédito; B - Bom, com direito a crédito; C - Regular, com direito a crédito; R - Reprovado; T - Transferência.

Um(1) crédito equivale a 15 horas de atividade programada.

Última ocorrência: Matrícula de Acompanhamento em 27/07/2020

Impresso em: 29/10/2020 15:03:49

10. REFERÊNCIAS

1. WHO/CDC/ICBDSR. Birth defects surveillance: a manual for programme managers. Geneva: World Health Organization; 2014).
2. EUROCAT -European Surveillance of Congenital Anomalies. https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-network/eurocat-network-overview_en#inline-nav-2. Acesso em 20 de outubro 2020
3. NELSON K, HOLMES LB. Malformations due to presumed spontaneous mutations in newborn infants. *N Engl J Med*. 1989; 320(1):19-23
4. CHRISTIANSON, A, HOWSON, CP, MODELL, B. The Global Impact of Birth Defects. In March of Dimes - Global Report on Birth Defects: The Hidden Tol of Dying and Disabled Children. 2006 p16
5. COSTA, CMS; GAMA, SGN; LEAL, MC. Congenital malformations in Rio de Janeiro, Brazil: prevalence and associated factors. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro , v. 22, n. 11, p. 2423-2431, Nov. 2006 <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-311X2006001100016>.
6. Birth defects- Report by the Secretariat. SIXTY-THIRD WORLD HEALTH ASSEMBLY. World Health Organization(1/04/2010). http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/wha63/a63_10-en.pdf
7. Global Burden of Disease 2019 Cause and Risk Summaries. Institute for Health Metrics and Evaluation. Universidade de Washington. <https://vizhub.healthdata.org/gbd-compare/> acesso em 19 de outubro de 2020
8. <https://www.conjur.com.br/2013-mai-13/leia-acordao-stf-autoriza-interruptao-gravidez-anencefalo>

-
9. Ministério da Saúde .Informações da Saúde – Tabnet.Estatísticas Vitais.
<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sim/cnv/obt10uf.def>. acesso em 27 de outubro de 2020
 10. Organização Mundial da Saúde.
<https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>. Último acesso em 19 de outubro de 2020
 11. DUFF RS, CAMPBELL, AGM. Moral and Ethics in the Special-Care Nursery. *NEJM*, 1973; 289:890-894
 12. MEYER, R. E. et al. Survival of children with trisomy 13 and trisomy 18: A multi-state population-based study. *Am J Med Genet A*, v. 170a, n. 4, p. 825-37, Apr 2016. ISSN 1552-4825 (Print)
 13. DOMINGO, L, CAREY,JC, ECKHAUSER, A , WILKES, J, MENON, SC. Mortality and Resource Use Following Cardiac Interventions in Children with Trisomy 13 and Trisomy 18 and Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2019 Feb;40(2):349-356. doi: 10.1007/s00246-018-2001-x. Epub 2018 Oct 5
 14. KAULFUS, ME, GARDINER, H, HASHIMI, SS, MENDEZ-FIGUEIROA, H, MILLER, VJ, STEVENS, B, CARTER, R. Attitudes of clinicians toward cardiac surgery and trisomy 18. *J Genet Couns*. 2019; 1-10.
 15. CALHOUN, B. C. et al. Perinatal hospice. Comprehensive care for the family of the fetus with a lethal condition. *J Reprod Med*, v. 48, n. 5, p. 343-8, May 2003. ISSN 0024-7758
 16. BUENO M, BUSSOTI EA, SAKITA NK, BARBOSA, SMM. Reflexões sobre cuidados paliativos no período neonatal. *Prática Hospitalar*. 2007; 50:87-90

-
17. ANDRADE, LSBC. Grupo de Apoio integral às gestantes e familiares de fetos com malformação: utilização de cuidados paliativos no atendimento em medicina fetal. Tese de Livre Docência. FMUSP. Departamento de Obstetrícia e Ginecologia. Disciplina de Obstetrícia
18. MACIEL, MGS. Definições e Princípios. In Oliveira, RA. Cuidado Paliativo. São Paulo: Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo. 2008 : 15-32
19. KARNOFSKY, DA, BURCHENAL, JH. The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. En: Evaluation of chemotherapeutic agents. CM MacLeod, New York, Columbia University Press, 1949; pp. 191-205
20. SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. Cuidados Paliativos Pediátricos: o que são e qual a sua importância? Cuidando da criança em todos os momentos (internet). São Paulo: SBP; 2017 acesso em 28 de fevereiro de 2020). Disponível em :https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/2017/03/Medicina-da-Dor-Cuidados-Paliativos.pdf.
21. BARBOSA SMM. A evolução do cuidar. In Barbosa, SMM, Zoboli I, Iglesias SOB. Cuidados paliativos: na prática pediátrica. 1ª edição- Rio de Janeiro: Atheneu 2019. Pag 6-7
22. FEUDTNER C, FEINSTEIN JA, ZHONG W, HALL M, DAI D. Pediatric complex chronic conditions classification system version 2: updated for ICD-10 and complex medical technology dependence and transplantation BMC Pediatr. 2014 (8);14:199. doi: 10.1186/1471-2431-14-199

-
23. JASSAL, SS. Oxford specialist handbook of paediatric palliative medicine. New York: Oxford University Press; 2016
24. BARBOSA SMM. Definições e princípios. In Barbosa, SMM, Zoboli I, Iglesias SOB. Cuidados paliativos: na prática pediátrica. 1ª edição- Rio de Janeiro: Atheneu 2019. Pag p11-13
25. MANCINI, A; UTHAYA, S; BEARDSLEY C; WOOD, D; MODI, N. The ACT approach to children's palliative care. In A Neonatal Pathway for Babies with Palliative Care Needs. ACT. 2017:13-19
26. DICKSON, G Perinatal Pathway for Babies with Palliative Care Needs: summary diagram. In Dickson, G . Chambers, L Johnson M, Curry H. A Perinatal Pathway for Babies with Palliative Care Needs, 2ª edição. Reino Unido 2017 pag 14
27. MORALES VALDES, G.; ALVARADO ROMERO, T.; ZULETA CASTRO, R. Limitation of therapeutic effort in Paediatric Intensive Care Units: Bioethical knowledge and attitudes of the medical profession. Rev Chil Pediatr, v. 87, n. 2, p. 116-20, Mar-Apr 2016. ISSN 0370-4106
28. MCLEOD, J. S. et al. Comparing mortality risk models in VLBW and preterm infants: systematic review and meta-analysis. J Perinatol, v. 40, n. 5, p. 695-703, May 2020. ISSN 0743-8346.
29. SOLOMON, B. D. VACTERL/VATER Association. Orphanet J Rare Dis, v. 6, p. 56, Aug 16 2011. ISSN 1750-1172.
30. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de atenção à pessoa com Síndrome de Down / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde,

- Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – 1. ed., 1. reimp. – Brasília:Ministérioda Saúde, 2013.
- https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_pessoa_sindrome_down.pdf (último acesso em 30 de outubro de 2020)
31. CEREDA, A.; CAREY, J. C. The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J Rare Dis*, v. 7, p. 81, Oct 23 2012. ISSN 1750-1172.
32. CÓDIGO DE ÉTICA MÉDICA: Código de Processo Ético Profissional, Conselhos de Medicina, Direitos dos Pacientes. São Paulo: ConselhoRegionalde Medicinado Estadode São Paulo, 2017.
33. ABDEL RAZEQ, N. M. Physicians' standpoints on end-of-life decisions at the neonatal intensive care units in Jordan. **J Child Health Care**, p. 1367493518814926, Jan 3 2019. ISSN 1367-4935.
34. CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA. RESOLUÇÃO CFM Nº 1.805, DE 9 DE NOVEMBRO DE 2006. Diário Oficial da União; Poder Executivo, Brasília, DF, n227, 28 nov 2006. Seção 1 p 169.
35. MINISTÉRIO PÚBLICO FEDERAL. PODER JUDICIÁRIO. Seção Judiciária do Distrito Federal. PROCESSO Nº : 2007.34.00.014809-3.
- <https://www.conjur.com.br/dl/sentenca-resolucao-cfm-180596.pdf>
36. FELIX, Z. C. et al. Euthanasia, dysthanasia and orthothanasia: an integrative review of the literature. **Cien Saude Colet**, v. 18, n. 9, p. 2733-46, Sep 2013. ISSN 1413-8123.
37. ALMEIDA, MFB, GUINSBURG R. Aspectos éticos da assistência ao RN >34 semanas na sala de parto. In: Almeida MFB, Guinsbrug R. Reanimação do

- recém-nascido ≥ 34 semanas em sala de parto: Diretrizes 2016 da Sociedade Brasileira de Pediatria. São Paulo:SBP; 2016 p 21
38. KRICK, J. A. et al. Uncertainty: An Uncomfortable Companion to Decision-making for Infants. *Pediatrics*, v. 146, n. Suppl 1, p. S13-s17, Aug 2020. ISSN 0031-4005.
39. AFFONSECA CA, CARVALHO LFA, QUINET RPB, Guimaraes M, Cury VF, Rotta AT. Palliative extubation: five-year experience in a pediatric hospital. *J Pediatr (Rio J)*. 2019
40. FAJARDO CA, GONZALEZ S, ZAMBOSCO G, CANCELA MJ, FORERO LV, VENEGAS M, et al. End of life, death and dying in neonatal intensive care units in Latin America. *Acta Paediatr*. 2012;101(6):609-13.
41. MARÇOLA L, BARBOSA SMM, ZOBOLI I, POLASTRINI RTV, CECCON MEJ. Analysis of death and palliative care in a neonatal intensive care unit.. *Rev Paul Pediatr*. 2017;35(2):125-9.
42. CHAN LC, CHEUNG HM, POON TC, MA TP, LAM HS, NG PC. End-of-life decision-making for newborns: a 12-year experience in Hong Kong. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2016;101(1):F37-42.
43. LAM V, KAIN N, JOYNT C, VAN MANEN MA. A descriptive report of end-of-life care practices occurring in two neonatal intensive care units. *Palliat Med*. 2016;30(10):971-8.
44. ALADANGADY N, SHAW C, GALLAGHER K, STOKOE E, MARLOW N. Short-term outcome of treatment limitation discussions for newborn infants, a multicentre prospective observational cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2017;102(2):F104-f9.

-
45. BREEZE, A. C.; LEES, C. C. Antenatal diagnosis and management of life-limiting conditions. *Semin Fetal Neonatal Med*, v. 18, n. 2, p. 68-75, Apr 2013. ISSN 1744-165x
46. CATLIN, A.; CARTER, B. Creation of a neonatal end-of-life palliative care protocol. *J Perinatol*, v. 22, n. 3, p. 184-95, Apr-May 2002. ISSN 0743-8346 (Print)
47. TOSELLO, B. et al. Palliative care birth plan: a field of perinatal medicine to build *Gynecol Obstet Fertil*, v. 41, n. 4, p. 251-4, Apr 2013. ISSN 1297-9589.
48. Perinatal Palliative Care: ACOG COMMITTEE OPINION SUMMARY, Number 786. *Obstet Gynecol*, v. 134, n. 3, p. 660-661, Sep 2019. ISSN 0029-7844
49. CORTEZZO, D. E.; ELLIS, K.; SCHLEGEL, A. Perinatal Palliative Care Birth Planning as Advance Care Planning. *Front Pediatr*, v. 8, p. 556, 2020. ISSN 2296-2360 (Print).
50. JANVIER, A.; WATKINS, A. Medical interventions for children with trisomy 13 and trisomy 18: what is the value of a short disabled life? *Acta Paediatr*, v. 102, n. 12, p. 1112-7, Dec 2013. ISSN 0803-5253.
51. CARVAJAL, H. G. et al. Cardiac Surgery in Trisomy 13 and 18: A Guide to Clinical Decision-Making. *Pediatr Cardiol*, v. 41, n. 7, p. 1319-1333, Oct 2020. ISSN 0172-0643.
52. KETT, J. C. Who Is the Next "Baby Doe?" From Trisomy 21 to Trisomy 13 and 18 and Beyond. *Pediatrics*, v. 146, n. Suppl 1, p. S9-s12, Aug 2020. ISSN 0031-4005.
53. SAYEED, S. A. Baby doe redux? The Department of Health and Human Services and the Born-Alive Infants Protection Act of 2002: a cautionary

note on normative neonatal practice. *Pediatrics*, v. 116, n. 4, p. e576-85, Oct 2005. ISSN 0031-4005.