



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080
E-Mail: cremec@cremec.org.br

PARECER CREMEC N.º 02/2020 21/01/2020

Protocolo CREMEC nº 190/2020

Interessada: Médica neonatologista.

Assunto: Assistência a recém-nascido com trissomia do cromossomo 13.

Parecerista: Cons. Helvécio Neves Feitosa.

EMENTA: Em casos de trissomia do cromossomo 13, com graves malformações cerebrais e faciais, com elevadíssima mortalidade neonatal e no primeiro ano de vida, além de sequelas graves a longo prazo, opinamos que não devem ser empreendidas ações diagnósticas ou terapêuticas desproporcionais (ou obstinadas), havendo indicação dos cuidados paliativos. A vontade do representante legal do paciente deve ser levada em consideração.

CONSULTA

Médica neonatologista encaminha correspondência eletrônica ao egrégio Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC, protocolizada sob nº 190/2020, na qual descreve o caso de um recém-nascido que teve o diagnóstico pré-natal tardio (35 semanas) de “holoprosencefalia alobar, narina única, associada a malformação de pododáctilos e sindactilia, provável trissomia do 13”. O parto aconteceu com 37 semanas e foram constatadas as malformações ao nascimento.



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080

E-Mail: cremec@cremec.org.br

O bebê foi reanimado, entubado e encaminhado à UTI neonatal. No 20º dia de vida, encontrava-se com ventilação mecânica, com parâmetros mínimos e o cariótipo confirmou trissomia do cromossomo 13.

O motivo da solicitação do Parecer decorre da existência de dilema entre os profissionais da equipe assistencial. Alguns médicos propõem traqueostomia e gastrostomia, com expectativa de dar alta para domicílio. Outros avaliam que (...) estas medidas são prolongadoras de sofrimento para o paciente, tendo em vista que a malformação grave é limitadora de vida, com indicação de cuidado paliativo para suporte da família e planejamento de cuidados com a família esclarecida e compreensão do diagnóstico, irreversibilidade e prognóstico.

Até que ponto manter a ventilação mecânica e UTI neonatal neste paciente pode ser distanásia, evolução para ortotanásia com extubação paliativa, com compreensão da família e equipe, é um cuidado digno e não caracteriza eutanásia? (...) existe uma equipe de cuidados paliativos procurando refletir com equipe e família melhor cuidado. A entubação nesses casos ainda é vista como cuidado necessário por alguns membros da equipe e a extubação como eutanásia, com receio de processo legal.

PARECER

A trissomia do cromossomo 13 (*Síndrome de Patau*) consiste em um grupo de malformações congênitas como resultado da presença de um cromossomo 13 extra, o que está associado à disrupção de vários sistemas durante a organogênese. Tem uma incidência estimada em torno de 1 em 5 mil nascidos (com variação de 1 para 2.206 a 1 para 7602 nascidos vivos). Os defeitos da linha média da face, que ocorrem em grau variável como uma característica desta síndrome, parecem ser consequência de um defeito no desenvolvimento inicial do mesoderma precordial, que é necessário para o desenvolvimento da face e funciona como indutor no desenvolvimento subsequente do prosencéfalo, a parte anterior do cérebro.

A malformação maior mais comum na trissomia do 13 é a holoprosencefalia. Outros importantes achados associados incluem anormalidades da linha média da face, com hipotelorismo, fenda labial ou palatina, alterações nasais e ciclopia. As malformações cardíacas também apresentam incidência elevadíssima (em torno de 80% dos casos), incluindo os defeitos do septo ventricular, ventrículo esquerdo hipoplásico, dupla via de saída do ventrículo direito. Outros achados ultrassonográficos incluem a polidactilia pós-axial e rins ecogênicos ou policísticos.



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080
E-Mail: cremec@cremec.org.br

Fetos acometidos de trissomia do 13 apresentam alta letalidade intrauterina. Há a estimativa de que, para cada um nascido vivo, aproximadamente 50 são perdidos intraútero como aborto espontâneo.

O prognóstico geral de sobrevivência extrauterina para uma criança com trissomia do 13 é extremamente pobre. A maioria das crianças com T13 morre no período neonatal, com sobrevida média de 7 dias. Dos nascidos vivos, 95% morrem nos primeiros seis meses de vida. Todas as crianças que sobrevivem apresentam retardo mental grave.

A sobrevida pós-natal é inversamente correlacionada com a gravidade das malformações cardíacas e das anomalias cerebrais. Os problemas médicos comuns para as crianças afetadas com trissomia do 13 que sobrevivem além de um mês de idade incluem: dificuldade de alimentação, refluxo gastroesofágico, retardo do crescimento pós-natal, apneia, convulsões, hipertensão, retardo grave do desenvolvimento neuropsicomotor e escoliose.

Em virtude da alta mortalidade neonatal e infantil, procedimentos cirúrgicos corretivos ou ortopédicos não devem ser considerados na primeira infância, aguardando o resultado dos primeiros meses. Além disso, em virtude do grave defeito cerebral, limitações na utilização de meios médicos extraordinários para prolongar a vida de um indivíduo com essa síndrome devem ser levadas em conta seriamente. As circunstâncias individuais de cada criança, bem como os sentimentos pessoais dos pais devem ser conhecidos.

O Código de Ética Médica (CEM) estabelece, em seus *Princípios Fundamentais*:

XXII - 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.

O mesmo instrumento normativo determina ser vedado ao médico:

Art. 41 Abreviar a vida do paciente, ainda que a pedido deste ou de seu representante legal.



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080
E-Mail: cremec@cremec.org.br

Parágrafo único. Nos casos de doença incurável e terminal, deve o médico oferecer todos os cuidados paliativos disponíveis sem empreender ações diagnósticas ou terapêuticas inúteis ou obstinadas, levando sempre em consideração a vontade expressa do paciente ou, na sua impossibilidade, a de seu representante legal.

A Resolução CFM nº 1.805/2006 estabelece:

Art. 1º É permitido ao médico limitar ou suspender procedimentos e tratamentos que prolonguem a vida do doente em fase terminal, de enfermidade grave e incurável, respeitada a vontade da pessoa ou de seu representante legal.

§1º O médico tem a obrigação de esclarecer ao doente ou a seu representante legal as modalidades terapêuticas adequadas para cada situação.

§2º A decisão referida no caput deve ser fundamentada e registrada no prontuário.

§3º É assegurado ao doente ou a seu representante legal o direito de solicitar uma segunda opinião médica.

Art. 2º O doente continuará a receber todos os cuidados necessários para aliviar os sintomas que levam ao sofrimento, assegurada a assistência integral, o conforto físico, psíquico, social e espiritual, inclusive assegurando-lhe o direito da alta hospitalar.



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080
E-Mail: cremec@cremec.org.br

CONCLUSÃO

Somos de opinião que em fetos com trissomia do cromossomo 13, com graves anomalias cerebrais e faciais associadas, o médico não deve empreender ações diagnósticas ou terapêuticas obstinadas, levando sempre em consideração a vontade expressa do representante legal da criança.

Na visão deste Conselho, a intubação e outras medidas desproporcionais, como procedimentos cirúrgicos (a exemplo da traqueostomia, gastrostomia e outros), em princípio, devem ser evitados, pois apenas prolongam o sofrimento de uma criança com um prognóstico extremamente reservado. Trata-se de doença quase sempre terminal, ou grave e incurável para os poucos que sobrevivem aos primeiros meses de vida.

Temos o entendimento de que a *extubação paliativa* não caracteriza eutanásia, mas a interrupção de um processo distanásico. Há diferença entre eutanásia - que consiste em medida proativa e intencional de antecipação da morte, solicitada pelo paciente diante de doença grave (sendo ou não terminal) e causadora de grande sofrimento - e interrupção de um processo de distanásia, no caso de suspensão da intubação. A *extubação paliativa* deve ser realizada após conferência entre a equipe de saúde e os familiares do paciente.

Em muitos casos, a intubação sequer deveria ter sido iniciada, pois a sua própria adoção caracterizaria um procedimento desproporcional (*obstinação terapêutica*). Na prática, a realização do procedimento de intubação, quando não precisamente indicado, mormente nos casos em que o mais adequado é a redução do esforço terapêutico curativo (quando não há mais perspectiva de cura), gera uma dificuldade extra para a equipe assistencial em proceder a sua suspensão.

Em tais casos, consideramos mais apropriada a adoção dos *cuidados paliativos*, conforme previsão do CEM e da Resolução CFM nº 1.805/2006. A vontade do representante legal do paciente deve ser levada em consideração. De acordo com a OMS (WHO, 2018):

Cuidado paliativo é uma abordagem que melhora a qualidade de vida de pacientes (adultos e crianças) e famílias que enfrentam problemas associados a doenças que ameaçam a vida. Previne e alivia o sofrimento através da identificação precoce, avaliação correta e tratamento da dor e outros problemas físicos, psicossociais ou espirituais.



Serviço Público Federal
Conselho Regional de Medicina do Estado do Ceará – CREMEC
Av. Antonio Sales, 485 – Joaquim Távora – CEP: 60.135 – 101 - Fortaleza –
CE Fone: (85) 3230-3080
E-Mail: cremec@cremec.org.br

Os *cuidados paliativos* são necessários para ajudar, principalmente, pacientes com enfermidade grave ou terminal a se sentir melhor. Não se restringem somente a cuidados com a saúde física, mas também emocional, às vezes espiritual e até socialmente, direcionados a um paciente com doença grave ou que esteja no final de sua vida, para que ele se sinta melhor consigo mesmo e possa gozar de melhor qualidade de vida.

Este é o Parecer, s.m.j.

Fortaleza, 21 de janeiro de 2020

Dr. HELVÉCIO NEVES FEITOSA
Conselheiro Parecerista

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIANCHI, D.W. *Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient*. New York: McGraw-Hill, 2000.

JONES, K.L. Smith - *Padrões Reconhecíveis de Malformações Congênitas*. Rio de Janeiro: Elsevier, 2007.

PALADINI, D.; VOPE, P. *Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies*. Boca Raton: CRC Press, 2014.

WHO – World Health Organization. *Palliative care*. Disponível em: <<https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>> Acesso em 21/01/2020.