



**ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA E SAÚDE HUMANA**

PATRÍCIA CERQUEIRA LIMA ALVES

**PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA
EXTREMA: PERSPECTIVAS DE CUIDADOS**

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

**Salvador
2021**

PATRÍCIA CERQUEIRA LIMA ALVES

**PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA
EXTREMA: PERSPECTIVAS DE CUIDADOS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Medicina e Saúde Humana da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública como requisito parcial para obtenção do título de Mestre em Medicina e Saúde Humana.

Orientadora: Prof.^a Dra. Mônica Ramos Daltro.

SALVADOR

2021

Ficha Catalográfica elaborada pelo Sistema Integrado de Bibliotecas

A474 Alves, Patrícia Cerqueira Lima
Pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema: perspectivas de cuidados. / Patrícia Cerqueira Lima Alves. – 2021.
66f.: 30cm.

Orientadora: Profa. Dra. Mônica Ramos Daltro
Mestre em Medicina e Saúde Humana.

Inclui bibliografia

1. Hidranencefalia. 2. Pediatria. 3. Neurocirurgia. 4. Cuidados paliativos. I. Daltro, Mônica Ramos. II. Pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema: perspectivas de cuidados

CDU: 616.83

PATRÍCIA CERQUEIRA LIMA ALVES

**“PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIDRANENCEFALIA E
HIDROCEFALIA EXTREMA: PERSPECTIVAS DE CUIDADOS”**

Dissertação apresentada à Escola
Bahiana de Medicina e Saúde
Pública, como requisito parcial para
a obtenção do Título de Mestre em
Medicina e Saúde Humana.

Salvador, 23 de novembro de 2021.

BANCA EXAMINADORA

Dra. Graziela de Araújo Costa
Doutora em Pediatria
Hospital Sírio-Libanês, SIRIO-LIBANÊS

Prof.^a Dra. Maria Thaís de Andrade Calasans
Doutora em Medicina e Saúde Humana
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, EBMSP

Prof.^a Dra. Isabella Regina Gomes de Queiróz
Doutora em Medicina e Saúde Humana
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, EBMSP

Dedico esta obra aos meus pacientes e às suas famílias, em especial àqueles com diagnóstico de hidranencefalia, pois, com eles, tenho aprendido o real significado de CUIDAR.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradeço a Deus pelo dom da vida, por me guiar em lindos caminhos e por ser sempre o meu sustento.

Agradeço à minha família, por acreditar em minhas escolhas, por me apoiar, por aplaudir todas as minhas conquistas.

Meus pais, exemplos de amor, obrigada por me ensinarem que sou forte e capaz.

Agradeço a minha irmã, Roberta, por sempre me acolher e me ouvir.

Obrigada ao meu colega de faculdade, namorado, esposo, meu companheiro na jornada da vida, Nelson.

Agradeço as minhas pequenas, Duda e Malu, por me fazerem conhecer o amor puro e verdadeiro, quero muito que se orgulhem de mim.

Obrigada a minha linda vovó, Nilza, que com sua fé e amor sempre me leva para perto de Deus.

Agradeço ao meu chefe, mentor, exemplo, “pai” na medicina, Dr. Dilton, pelos conselhos e pelo cuidado, pois, se hoje escrevo este texto o mérito é dele também.

Agradeço à melhor orientadora que eu poderia ter, Mônica. Obrigada pela atenção sempre, pela empatia, pela compreensão, por me tirar da zona de conforto, por me fazer questionar, por ser luz em minha jornada. Serei sempre grata pelo nosso encontro!

Agradeço às amigas de jornada Dra. Denise Gantois e Dra. Thais Mota, o apoio de vocês foi fundamental.

Minha gratidão às amigas: Pati, Jana, Carol, Nick e aos grupos: Alfas, história sem fim, acho que pirei, rary's love no secret, mães magras sem limites pela escuta ativa e motivação.

Em 2016 acompanhei e cuidei intensamente de uma paciente com hidranencefalia em que ela me fez questionar as práticas médicas e buscar estudar cuidados paliativos.

Agradeço a esse anjinho, a todos os meus pacientes e seus familiares por me ajudarem a entender meu lugar na pediatria.

Agradeço aos professores, a toda a equipe da pediatria do HGRS, aos residentes de pediatria do HGRS pelo incentivo sempre.

Agradeço à minha face corajosa, persistente, que quer evoluir, crescer, não estagnar, obrigada!

Desejar ver a vida de outra forma, seguir outro caminho, pois a vida é breve e precisa de valor, sentido e significado. E a morte é um excelente motivo para buscar um novo olhar para a vida.

Ana Cláudia Arantes

RESUMO

A maternidade e a paternidade acarretam, muitas vezes, um momento de vulnerabilidade psíquica em decorrência de múltiplas adaptações, mudanças e incertezas. Nesse contexto, receber a notícia de uma má-formação gera diversas reações emocionais aos pais e a todos aqueles que os cercam. A hidranencefalia é uma doença congênita rara e grave, em que muitos fetos acometidos morrem ainda intra-útero ou os recém-nascidos têm pouco tempo de vida e morrem dentro de algumas semanas ou meses depois do nascimento. A presente dissertação está apresentada por meio de dois artigos científicos, produzidos a partir dos resultados obtidos com a pesquisa quantitativa e qualitativa. O estudo desenvolvido teve como objetivo primário o processo saúde-doença-cuidado de pacientes hidranencéfalos, estudando o pré-natal, o momento pós-natal e buscando ouvir os cuidadores para melhor compreender esse processo. Para tanto, no primeiro artigo foram pesquisadas características sociodemográficas e clínicas dos pacientes hidranencéfalos internados no Hospital Geral Roberto Santos, realizando uma análise de frequência das variáveis. Em um segundo momento os cuidadores principais dos pacientes com diagnóstico de hidranencefalia foram convocados para uma entrevista semiestrutura na qual foi abordado o percurso ao diagnóstico e ao entendimento sobre a doença. Entre os principais resultados, foram observados uma população extremamente vulnerável com dificuldade de acesso à saúde e um pré-natal inadequado, sendo a hidranencefalia nessa população habitualmente não diagnosticada. Foi analisado também por meio da escuta ativa dos cuidadores que o processo de cuidar é marcado por sofrimento físico e psíquico, piorado pelo não reconhecimento precoce da doença e pelas dificuldades na assistência à saúde, como também pela solidão do cuidar. Propõe-se que o reconhecimento da doença deve resultar em melhorias no cuidado pré-natal, permitindo o diagnóstico precoce e tratamento adequados, assim como o entendimento dos profissionais de saúde sobre o processo de adoecimento pode melhorar a assistência ao paciente e a sua família, reduzindo danos físicos e psíquicos.

Palavras-chave: Hidranencefalia; Pediatria; Neurocirurgia; Cuidados paliativos.

ABSTRACT

Parenting is a moment of psychological vulnerability due to the multiple adaptations, changes and uncertainties involved. In this respect, being given news of a fetal malformation provokes a range of emotional reactions in parents and everyone surrounding them. Hydranencephaly is a rare, severe congenital disorder. Many affected infants die prior to birth, while liveborn infants have a short lifespan, dying within a few weeks or months of birth. The present dissertation consists of two scientific papers based on the results of quantitative and qualitative research. The primary objective of the study was to analyze the health-disease-care process of patients with hydranencephaly, from their prenatal care until after delivery, giving voice to the caregivers in an attempt to understand the process better. The first paper deals with the sociodemographic and clinical characteristics of the patients with hydranencephaly hospitalized at the Roberto Santos General Hospital, with the frequencies of variables being analyzed. At a second moment, the principal caregivers of the patients with a diagnosis of hydranencephaly were invited to participate in a semi-structured interview that dealt with the pathways to diagnosis and to understanding the disease. The principal findings highlighted the extreme vulnerability of this population, their difficulty in accessing healthcare and the fact that prenatal care was inadequate, with hydranencephaly largely remaining undiagnosed in this population. From actively listening to the caregivers, it was also clear in the analysis that the process of caring for these infants is marked by physical and mental suffering, made worse by the fact that the condition was not recognized early, the difficulties experienced in accessing healthcare, and the loneliness felt by those providing care. Recognition of the pathology should result in improvements in prenatal care, accelerating diagnosis and improving treatment. Making healthcare professionals aware of the disease process should improve the care provided to the patients and their families, thus minimizing physical and mental damage.

Keywords: Hydranencephaly; Pediatrics; Neurosurgery; Palliative care.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	10
2	OBJETIVOS	12
2.1	Objetivo geral	12
2.2	Objetivos específicos	12
3	REVISÃO DE LITERATURA	13
3.1	Hidranencefalia	13
3.3	Diagnóstico	14
3.4	Quadro clínico	15
3.5	Tratamento	15
3.6	Hidrocefalia	17
3.7	Cuidados paliativos pediátricos	18
3.8	Perda do bebê imaginário	20
3.9	Espiritualidade	21
3.10	Luto antecipatório	22
3.11	Esperança	24
4	PERCURSO METODOLÓGICO	25
5	RESULTADOS E DISCUSSÕES	27
5.1	Artigo 1 – Recognizing hydranencephaly as a disease: an exploratory descriptive study. Artigo submetido à Revista Child’s Nervous System – CNSY-D-21-00613	28
5.2	Artigo 2 - Percepção de pais de pacientes com hidranencefalia: diagnóstico e enfrentamento dos processos de cuidado	42
6	CONCLUSÕES	55
	REFERÊNCIAS	57
	APÊNDICES	61
	ANEXOS	64

1 INTRODUÇÃO

A descoberta de uma gravidez traz consigo expectativas, sonhos e planos para o curso da gestação, seu seguimento, nascimento e pós-parto. Para os pais, a maternidade e a paternidade acarretam, muitas vezes, um momento de vulnerabilidade psíquica em decorrência de múltiplas adaptações, mudanças e incertezas. Nesse contexto, receber a notícia de uma má-formação gera diversas reações emocionais aos pais e a todos aqueles que os cercam,¹ incluindo sentimentos de choque, tristeza, desespero, culpa, raiva, ansiedade, negação, depressão, solidão, falta de esperança e de expectativas em relação à determinada característica fetal.²

A hidranencefalia e a hidrocefalia extremas são doenças que podem ser diagnosticadas ainda na gestação, sendo extremamente graves e complexas do ponto de vista físico e psíquico com importante impacto na saúde e no socioeconômico. A hidranencefalia é caracterizada por destruição massiva dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um saco membranoso preenchido com líquido cefalorraquidiano e pela dilatação ventricular; já a hidrocefalia extrema é marcada por um aumento importante dos ventrículos.^{3,4}

A hidranencefalia é uma condição rara que ocorre em aproximadamente 1 por 10.000 nascimentos no mundo,⁵ não havendo dados específicos sobre o tema no Brasil. Em 2016, no país, cerca de 15% dos nascidos vivos apresentaram anomalias congênicas e 2% deles encontram-se no estado da Bahia. Contudo, 25% dessas alterações correspondem a anomalias no sistema nervoso central.⁶ Quanto ao número de óbitos infantis por anencefalia, malformações similares e hidrocefalia congênita, o Nordeste tem o maior número de casos, destacando-se a Bahia com 25% deles.⁷

A mortalidade causada pela doença é mais acentuada nos dois primeiros anos de vida, porém a expectativa de vida é indefinida.⁸ O primeiro ano de vida é tipicamente marcado por emergências médicas e hospitalizações ocasionadas por crises epilépticas descontroladas, sequelas pulmonares secundárias ao refluxo e à broncoaspiração, elevação da pressão intracraniana, problemas com a regulação da temperatura, infecções, entre outros. O tipo e a qualidade do cuidado são fatores a serem considerados em relação à expectativa de vida e ao estado neurológico⁹. Os pacientes portadores dessa patologia são frequentemente submetidos a procedimentos cirúrgicos, internamentos e uso de diversas medicações, gerando impacto na qualidade de vida do paciente e da família, assim como um elevado custo ao sistema de saúde.

Para os sobreviventes, a caminhada do cuidar é entremeada de incertezas, desafios, turbulências e requer dedicação de todos os envolvidos, principalmente seus pais.

No Brasil, não há dados sobre o perfil desses pacientes. Pré-natal, via de parto e condução no pós-parto são desconhecidos nesse grupo de pacientes, assim, como não temos conhecimento a respeito do processo de adoecimento e de todo o cuidado envolvido. Pensar nesse grupo, na sua singularidade e qual objetivo de cuidado, torna-se importante e fundamental para delinear a melhor abordagem. Trata-se de uma doença grave, que ameaça a continuidade da vida e, sendo assim, indicado cuidados paliativos. Uma abordagem que promova qualidade de vida aos pacientes e aos seus familiares, por meio da prevenção e do alívio do sofrimento, avaliação e tratamento de problemas físicos, psíquicos e espirituais deve ser implementada desde o diagnóstico.⁹

Com isso torna-se necessário caracterizar a evolução dos pacientes hidranencéfalos e os cuidados recebidos antes mesmo do seu nascimento, o itinerário até o diagnóstico e a visão dos cuidadores sobre esse processo. Estudando sobre a doença, conhecendo-a em nosso meio, dando voz aos cuidadores, pode-se cuidar da melhor forma possível e exercer nosso papel como profissional de saúde.

A presente dissertação delineou o perfil sociodemográfico dos pacientes do estudo, caracterizou o pré-natal e o itinerário até o diagnóstico. De forma qualitativa, o discurso dos cuidadores principais foi analisado, trazendo suas percepções sobre a doença, seu diagnóstico e sofrimento envolvidos. O presente estudo teve os resultados divididos em dois artigos, utilizando metodologias diferentes na abordagem, que permitiram melhor aprofundamento do movimento exploratório da pesquisa. Assim, são subtópicos destacados: reconhecendo a hidranencefalia como uma doença (Artigo 1) e Percepção de pais de paciente com hidranencefalia: diagnóstico e enfrentamento dos processos de cuidado (Artigo 2). Por meio deste trabalho, busca-se entender e descrever melhor a hidranencefalia em nosso meio, mostrar a sua importância para os profissionais de saúde, sensibilizando as equipes, desde os obstetras, pediatras, paliativistas, os neurocirurgiões e direcionando o olhar para esses pacientes e suas famílias.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

- Caracterizar o processo saúde-doença-cuidado de pacientes com hidrocefalia e hidrocefalia extrema no período pré-natal e pós natal

2.2 Objetivos específicos

- Descrever o itinerário diagnóstico a partir do perfil clínico dos pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema nos períodos pré e pós-natal que estiveram internados no Hospital Geral Roberto Santos.
- Compreender a percepção dos cuidadores de pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema sobre e a experiência de cuidado e atenção à saúde vivida.

3 REVISÃO DE LITERATURA

3.1 Hidranencefalia

A hidranencefalia é uma doença rara que afeta o sistema nervoso central e faz parte de um grupo de malformações cerebrais, que variam em tempo de início, patogênese e organização de remanescentes cerebrais. Caracterizada pela ausência de hemisférios cerebrais que são substituídos por fluido (líquido cefalorraquidiano), porém as meninges e o crânio permanecem¹⁰. É uma doença com fisiopatologia ainda desconhecida, contudo, a maioria dos estudos afirma que a hipótese mais aceita é a obstrução bilateral da carótida interna, que leva a interrupção abrupta do fluxo sanguíneo, ocorrendo necrose maciça do tecido cerebral e hemorragia do tecido em desenvolvimento. Esse processo ocorre no período embriogênico, depois da neurulação.⁴⁷ De fato, estudos angiográficos pós-natais frequentemente revelam anormalidades da artéria carótida interna variando de hipoplasia a aplasia.¹¹ Entretanto, existem relatos de autópsias em pacientes com hidranencefalia que evidenciam as carótidas internas intactas, mas tal fato não exclui a presença da hidranencefalia, uma vez que as artérias carótidas internas podem revascularizar depois do dano.¹² A variabilidade do envolvimento cerebral desafia ainda mais a ideia de um mecanismo patogênico comum e destaca a necessidade de se entender melhor o desenvolvimento vascular intracraniano precoce.³

Em sua forma grave, pode haver ausência completa do córtex cerebral, mas em muitos casos uma fina borda de córtex cerebral não funcional pode estar presente. O mesencéfalo, cerebelo, tálamo, gânglios da base e plexo coroide geralmente não estão envolvidos. Além disso, o diencéfalo, as estruturas do mesencéfalo como gânglios da base, o tronco cerebral e as estruturas cerebrais da fossa craniana posterior podem estar preservados nessa patologia.^{3,4}

A etiologia pode estar relacionada a diversas patologias, entre elas, são observadas algumas infecções congênitas como: toxoplasmose, infecções virais – causadas por enterovírus, adenovírus, parvovírus, citomegalovírus, herpes simples, vírus Epstein-Barr, vírus sincicial respiratório, zica vírus. Existe associação dessa doença com a exposição intrauterina a toxinas, tabagismo, abuso de drogas como cocaína, uso de estrógeno e valproato de sódio. Causas genéticas, hipóxia fetal e leucomalácia também são citadas. A hidranencefalia também tem sido relacionada a uma idade materna reduzida e a outras

síndromes raras. Todas essas causas relatadas poderiam atuar direta ou indiretamente nas artérias carótidas internas ou em outros distritos cerebrais, causando profundas alterações cerebrais.^{3,4,12}

3.3 Diagnóstico

O momento em que ocorre a hidranencefalia ainda é debatido e não comprovado. A maioria dos autores refere-se ao segundo trimestre de gestação (variando da décima terceira à vigésima sexta semana de gestação) como o período suscetível porque os hemisférios e a foíce do cérebro já deveriam ter sido formados nessa época e o dano isquêmico que ocorre mais tarde no terceiro trimestre geralmente resulta em encefalomalácia multicística. Entretanto, existem vários relatos de diagnóstico antes da décima segunda semana de gestação.³ O diagnóstico da hidranencefalia e da hidrocefalia extremas pode ser realizado durante o período pré-natal por meio de exames radiológicos não invasivos.

A ultrassonografia é um exame extremamente útil no diagnóstico durante período neonatal e pode detectar a ausência dos hemisférios cerebrais na 21^a até a 23^a semana de gestação,¹² embora haja relatos de detecção precoce com 12 semanas.¹³ No exame, observa-se a ausência dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um material ecoico homogêneo. Ocorre a manutenção do tálamo, tronco cerebral e cerebelo.

A ultrassonografia transfontanela pode ser utilizada no período pós-natal, porém os exames padrão-ouro são tomografia computadorizada ou a ressonância magnética, que permite diferenciar da holoprosencefalia e hidrocefalia extrema mais precisamente.¹² Nesses exames, observa-se a ausência de parênquima cerebral supratentorial que é substituído por líquido e frequentemente a presença da foíce, dos hemisférios cerebelares e do tronco cerebral.

Diante de alta suspeição da doença e da falta de um melhor exame neurorradiológico pode ser realizada a transluminação¹¹ como forma de diagnóstico, entretanto, a melhor maneira de diagnosticar a hidranencefalia é pelos sinais clínicos, exame físico da cabeça e ressonância magnética ou tomografia computadorizada. Outros exames são recomendados: eletroencefalograma que evidencia a ausência da atividade elétrica ou pode ser utilizado para confirmar a presença das convulsões; testes oculares e auditivos usados na confirmação da perda da atividade do córtex com a preservação das funções do tronco encefálico^{4,12} e, muito raramente, a angiografia por ressonância magnética pode ser útil para encontrar anomalias vasculares nas estruturas cerebrais.

3.4 Quadro clínico

Apesar das evidências crescentes por meio de exames de imagem, dados histopatológicos e clínicos, o fenótipo e o prognóstico da hidranencefalia são controversos. Na gestação, não há achados clínicos anormais nos fetos – como a redução de movimentos fetais – e, durante o nascimento, percebe-se que a maioria dos pacientes nasce com o perímetro cefálico normal. Muitos bebês afetados morrem ainda intra-útero,¹³ os recém-nascidos têm expectativa de vida reduzida e morrem dentro de algumas semanas ou meses depois do nascimento. Aqueles que sobrevivem não evidenciam sinais neurológicos ou clínicos evidentes inicialmente, em geral, apresentam os reflexos de deglutição, sucção e os movimentos normais das pernas e dos braços, contudo, sinais como hipotonia e dificuldade na alimentação podem estar presentes.^{12,13} Esses sinais progridem rapidamente, manifestando-se por meio da hipotonia ou hipertonia severa, irritabilidade, convulsões e aumento do perímetro cefálico. A audição geralmente é preservada, mas em casos raros apresenta deficiência auditiva neurosensorial. A deficiência visual é perceptível e a maioria das crianças tem deficiência visual cortical devido à ausência do córtex visual, mas com olhos normais. As crianças têm atraso importante de crescimento e no cognitivo.^{4,12}

Alguns casos de hidranencefalia e hidrocefalia extrema também apresentam como problema o diabetes insípido central, uma vez que essa condição patológica ocorre como resultado de lesão da glândula pituitária por diversos mecanismos como trauma, infecção grave do sistema nervoso central, hipóxia etc.¹⁴ Devido ao grave comprometimento neurológico, as infecções respiratórias, como as pneumonias, podem ocorrer constantemente levando o paciente à piora do quadro clínico, podendo chegar a óbito.⁹ As crises convulsivas podem se tornar de difícil controle, e problemas no controle da temperatura podem ocorrer. Com a deteriorização neurológica, os pacientes apresentam mais intercorrências clínicas, necessitando de várias e prolongadas internações, vias alternativas para alimentação, suporte respiratório e grande risco de morte. A sobrevida prolongada tem sido raramente relatada, com casos excepcionais sobrevivendo até a terceira década.⁸

3.5 Tratamento

Os estudos mostram que a maioria dos pacientes com hidranencefalia possui baixa expectativa de vida, morrem ao nascimento ou em poucas semanas, ou meses depois de nascer. Porém, alguns casos de pacientes com maior sobrevida e melhor prognóstico estão

sendo descritos, como os reportados por Cecchetto et al. (2012) em sua revisão de 37 publicações, que relatam casos de pacientes ainda vivos na segunda e terceira décadas de vida.³ Esses casos possivelmente estão associados a uma maior preservação do córtex cerebral, como nos casos de hidrocefalia extrema.

A doença não possui tratamento curativo ou modificador, porém deve ser realizado um tratamento de suporte e gestão das complicações e intercorrências associadas, como o manejo das convulsões e da diabetes insípida. Em relação ao quadro das convulsões, que são extremamente frequentes, esses pacientes podem necessitar do uso de fármacos anticonvulsivantes para seu controle e, para o quadro de diabetes insípida central, devem ser tratados com desmopressina oral sublingual e reposição de fluidos, o que pode ser observado no estudo de Omar II et al. (2019) em que eles relatam casos de dois pacientes diagnosticados com essa condição por meio de exames laboratoriais de urina, osmolaridade e sódio séricos.¹⁴

Para controle do aumento ventricular, que está presente na grande maioria dos pacientes hidranencéfalos, pode-se utilizar a derivação ventriculoperitoneal que drena o líquido cefalorraquidiano, reduzindo a tensão cerebral, controlando a pressão intracraniana e o aumento progressivo do volume cerebral.^{4,12} Esse procedimento não é isento de riscos e complicações, podendo evoluir com fístula liquórica, infecções do sistema nervoso central, disfunções do sistema de derivação ou escaras sobre o seu reservatório. Caso apresentem essas complicações, os pacientes precisam realizar a revisão e/ou troca das derivações, bem como a antibioticoterapia por um período prolongado. Diante disso e do grave comprometimento cerebral, discute-se se todo paciente deve ser exposto a procedimento cirúrgico.^{15,16}

Um novo procedimento cirúrgico vem sendo proposto para os pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema: a coagulação endoscópica do plexo coroide. Esse é um procedimento neuroendoscópico que visa a redução da produção liquórica controlando, assim, o perímetro cefálico e a pressão intracraniana devido à hidrocefalia. O estudo de Malheiros et al. (2010) mostra que depois de realizar a coagulação endoscópica do plexo coroide em pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema, houve o controle satisfatório do perímetro cefálico em 90% dos pacientes. Para eles, a coagulação por ter menor custo e melhor risco de complicação, seria um procedimento bastante indicado nos casos de hidranencefalia.¹⁵

Pela sua condição neurológica grave, os pacientes podem precisar de medidas de suporte respiratório, nutricional, controle de dor, entre outros, sendo necessário o acompanhamento com uma equipe multiprofissional em unidade hospitalar e ambulatorial.⁴

3.6 Hidrocefalia

A hidrocefalia é um problema comum, de natureza heterogênea e complexa na patogênese. Essa doença foi amplamente definida como qualquer aumento no líquido cefalorraquidiano (LCR) dentro do crânio, elevando a pressão intraventricular, resultando na dilatação dos ventrículos e no crescimento anormal da cabeça que pode necessitar de intervenção cirúrgica.¹⁶ O equilíbrio entre a produção, o fluxo e a absorção do LCR são perdidos na hidrocefalia,¹⁷ é um processo progressivo, entretanto, a progressão não precisa ser tão rápida a ponto de causar sintomas clínicos ou exigir intervenção cirúrgica. A hidrocefalia congênita (HC) ocorre em aproximadamente 1:1.000 recém-nascidos, mas essa proporção é mais elevada em países em desenvolvimento, como o Brasil, atingindo taxas de 3,16:1.000 recém-nascidos.¹⁸

As causas congênitas de hidrocefalia incluem malformações de Chiari, estenose aquedutal primária, cistos ou massas intraventriculares, infecções intrauterinas, cistos de Dandy-Walker, defeitos do tubo neural, síndrome genéticas, uso de drogas e fármacos.

O diagnóstico pré-natal da hidrocefalia é possível já no primeiro trimestre por meio do ultrassom obstétrico, já no período pós natal, pode-se fazer uso de ultrassom transfontanela, tomografia de crânio e ressonância magnética. A hidrocefalia continua sendo um desafio na neurocirurgia pediátrica em todo o mundo, e um consenso é buscado para seu melhor tratamento. O shunt ventrículo peritoneal é o principal tratamento da hidrocefalia congênita principalmente em recém-nascidos.¹⁹ Pode-se também realizar ventriculostomia endoscópica do terceiro ventrículo nas hidrocefalias obstrutivas. Como acontece em qualquer procedimento, o tratamento cirúrgico da hidrocefalia apresenta seus próprios riscos, desde acidentes vasculares cerebrais, hemorragias, posicionamento incorreto, necessidade de reoperação imediata, mal funcionamento da válvula, infecção do sistema nervoso central e raramente morte.¹⁷

O desenvolvimento da criança e o grau de independência estão relacionados à condição individual do paciente, sua idade, a etiologia da hidrocefalia, às complicações cirúrgicas e doenças coexistentes. O grau de funcionalidade da criança pode variar desde nenhum déficit intelectual ou físico até a dependência total de outras pessoas.^{16,17}

A hidrocefalia extrema é o aumento acentuado do sistema ventricular e, assim como a hidranencefalia, os pacientes apresentam cavidade ventricular única supratentorial com ausência do septo pelúcido.¹⁵

3.7 Cuidados paliativos pediátricos

O termo paliativo advém do verbo paliar, do latim palliare (cobrir com um manto) e de palliatus (aliviar sem chegar a curar) cujo significado seria aliviar, atenuar. Daí a expressão cuidados paliativos (CP).¹ A primeira definição dada pela Organização Mundial de Saúde (OMS) foi realizada em 1990 e firmava que, se o paciente tivesse uma doença que não respondesse aos tratamentos curativos, deveria receber cuidados paliativos, definido como cuidado ativo e total, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida para o paciente e sua família.¹⁸ Em 2002 a definição foi atualizada pela OMS: cuidados paliativos são uma abordagem que melhora a qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias diante dos problemas associados às doenças ameaçadoras da vida, por meio da prevenção e do alívio do sofrimento físico, psíquico e espiritual. É importante entender que a mudança do conceito amplia a área de atuação e inclui os pacientes portadores de doenças crônicas potencialmente fatais, sem a dicotomia entre tratamento modificador de doença versus cuidados paliativos, mas sim, um cuidado em conjunto.²⁰

O novo conceito amplia também a atuação dos cuidados paliativos para o momento do diagnóstico de uma doença crônico-evolutiva acompanhando tanto o paciente como o familiar e/ou cuidador. Aplicar cuidados paliativos, então, passa a ser uma forma holística de cuidar, no qual o cuidado muda o foco da doença para o cuidado centrado na pessoa. Ele consiste em se aplicar medidas objetivas, a fim de realizar diagnóstico e tratamento, mas também subjetivas, em que se leva em consideração a experiência vivida com a doença pelo paciente e sua família.²⁰

O cuidado paliativo pediátrico representa um campo especial, diferencia-se do CP de adultos, devido as suas características específicas, trazendo consigo outras necessidades.^{18,21,22,46}

- 1- O número de crianças a serem tratadas é menor se comparando aos adultos, porém tem-se uma diversidade de doenças e a raridade de algumas delas.
- 2- Crianças são seres em desenvolvimento que apresentam mudanças frequentes, contínuas e variadas durante seu crescimento e, dessa forma, as demandas são completamente diferentes de um lactente para um adolescente.
- 3- O tempo de acompanhamento do CP pediátrico é muito relativo, pois têm-se doenças de cuidado por horas e dias, como de acompanhamento até a vida adulta.
- 4- Há pouco conhecimento sobre algumas anomalias congênitas.

- 5- Por estar em desenvolvimento constante, variável e imprevisível por vezes, é frequentemente difícil prever a resposta a uma determinada terapia.
- 6- No controle de sintomas há uma disponibilidade limitada para a faixa pediátrica.
- 7- Um substituto normalmente representa os interesses da criança, tendo ele um importante papel na equipe no momento da tomada de decisões. Por outro lado, as crianças estão em contínuo amadurecimento, o que exige um olhar mais próximo e individual para elas.
- 8- Quando uma criança morre, o luto da família é frequentemente mais intenso e longo, exigindo um cuidado mais precoce.
- 9- Pode ser fornecido em serviços de saúde de cuidados terciários, em centros de saúde comunitários e mesmo em lares infantis.

Didaticamente divide-se as indicações de CP pediátrico em seis grandes grupos, facilitando seu entendimento e sua atuação.^{18,21,23,45}

- 1- Condições para as quais a cura é possível, mas que pode falhar. Doenças como: câncer avançado, progressivo ou de mau prognóstico; cardiopatias complexas congênitas ou adquiridas.
- 2- Condições que requerem tratamento complexo e prolongado. Exemplos: HIV/AIDS (vírus da imunodeficiência humana/ síndrome da imunodeficiência adquirida); fibrose cística; anemia falciforme, epidermólise bolhosa grave; imunodeficiências congênitas graves; insuficiência renal crônica; insuficiência respiratória crônica ou grave.
- 3- Situações sem opção curativa, progressiva em que o tratamento é apenas paliativo desde o diagnóstico: trissomia do 18 e do 13, doenças metabólicas graves.
- 4- Problemas irreversíveis não progressivos, acompanhados de incapacidade grave, tornando a criança vulnerável ao desenvolvimento de complicações de saúde. Fazem parte desse grupo doenças genéticas, malformações do sistema nervoso central e paralisia cerebral grave.
- 5- Recém-nascidos que são gravemente prematuros.
- 6- Membros da família de um feto ou criança que morre inesperadamente. Morte fetal, sepse grave em uma criança previamente saudável, grande queimado.

A hidranencefalia por ser uma doença grave, incurável, com incapacidade grave que torna a criança susceptível a diversas complicações e muito sofrimento possui claramente a indicação de cuidados paliativos pediátricos desde o seu diagnóstico. Cuidar dessas crianças

requer conhecimento especializado e competências nas esferas organizacional, comunicativa, relacional e ética. A equipe deve ser formada por profissionais diversos para que o cuidado seja multi e interdisciplinar. O cuidado ao paciente e a sua família estende-se durante todo o percurso da doença até o fim de vida e ao trabalho com o luto.

3.8 Perda do bebê imaginário

A gestação é um evento complexo, intenso, com mudanças de diversas ordens; é uma experiência repleta de sentimentos que podem dar vazão a conteúdos inconscientes da mãe.²⁴ Vários autores têm enfatizado que a relação da mãe com o bebê existe desde antes da gravidez, nas fantasias da mulher relacionadas com a possibilidade de ter um filho. O bebê imaginário é descrito por Lebovici (1987) como resultado das referências verbais da mãe, durante a gestação.²⁵ Essas representações intensificam-se no decorrer da gestação, por meio dos movimentos do feto, da imaginação do sexo, da interação com ele e com a própria função materna.

Expectativas são criadas em torno do bebê imaginário que cada mãe constrói, o feto não é visto como tal, mas é representado como um bebê com um corpo completo e unificado. Para Szejer e Stewart (1997), durante a gravidez a mãe antecipa o nascimento do filho a partir das marcas deixadas pela sua própria história.²⁶

Há repercussões tanto positivas quanto negativas em relação às expectativas sobre a maternidade, para o psiquismo do bebê e para o relacionamento entre mãe e filho. Os aspectos positivos envolvem a necessidade de que o bebê seja investido de desejos e fantasias por parte da mãe para começar a existir enquanto ser humano.²⁵ A gestante parece ter um nível de relação próximo com o bebê quando ela consegue imaginá-lo, investir na construção dessa imagem, ainda que ela nasça de ideais desejados.²⁷ As expectativas são consideradas negativas quando não é permitido ao bebê ter sua própria identidade, isto é, quando a mãe não consegue aceitar a singularidade de seu filho e abandonar sua carga de idealizações e projetos.^{24,28} As expectativas giram em torno do bebê imaginário construído, principalmente por meio do sexo, do nome, da maneira como ele se movimenta no útero e das características psicológicas a ele atribuídas.²⁶

Caron, Fonseca e Lopes (2008) concordam com a hipótese de que o processo de desidealização do bebê imaginário pode-se iniciar na gestação e ser importante para diminuir expectativas e fantasias, além de facilitar a aceitação da mãe frente às limitações reais do filho.²⁹ Depois do nascimento e do contato da mãe com o filho recém-nascido, é importante

que ela consiga se desfazer do bebê imaginário e invista precocemente na relação com o bebê real.³⁰ Normalmente a relação ocorre de forma natural, há um crescente vínculo com o bebê real e um desinvestimento no bebê imaginário. Para que isso aconteça, é necessário que a mãe projete alguns aspectos do bebê imaginário no bebê real, modificando pouco a pouco as representações sobre o bebê imaginário de acordo com as características do recém-nascido.²⁵ Essa transformação psíquica é importante para a relação mãe-filho. Esse processo de elaboração do encontro com o bebê real é observado mais claramente nos primeiros meses depois do nascimento e pode ser facilitado ou não pela saúde da criança, pelo contato e interação mãe-bebê depois do nascimento e pelas condições gestacionais e do parto.

A chegada de um bebê nunca corresponde completamente àquilo que a mãe espera e, independentemente de a criança ser bela ou feia, saudável ou doente ou se apresentar dentro dos padrões ditos como “normais” ou “anormais”, ela provocará um marco na vida dos pais.³¹ Na situação de malformação, exacerba-se a distância entre o que se imaginou e desejou para o filho e o que é real, concreto, muitas projeções futuras acabam sendo abortadas, tanto em relação a si mesmos como ao bebê. Desse modo, todas as vivências de perda que já são potencialmente difíceis em uma situação normal acabam maximizadas diante de um diagnóstico de malformação fetal, além de se criarem outras tantas experiências peculiares a essa situação que a tornam ainda mais dolorosa. Diante de uma intercorrência, qual seja ela, o sentimento de decepção tende a gerar constrangimento, vergonha, culpa, medo e raiva. Assim, os pais, frente a uma situação de malformação, precisam se adaptar a essa nova realidade de dificuldades e dores.³²

De qualquer forma, o recebimento da notícia de malformação em um filho, seja antes ou logo depois do nascimento, é sempre uma vivência de crise intensa e equilíbrio emocional próximo à disrupção. Assim, diante do diagnóstico de uma doença grave com risco de morte, o não esclarecimento adequado ou não entendimento da doença torna mais intenso, complexo e difícil esse momento de ruptura do imaginário.

3.9 Espiritualidade

A espiritualidade é um elemento importante na experiência humana. Abrange a busca do indivíduo por significado e propósito na vida e a experiência do transcendente. Cada um de nós encontra sentido e conexão de forma diferente. Podemos resumir as formas de espiritualidade no acrônimo SOMUS (o Si mesmo, o Outro, o Momento, o Universo, o Sagrado).³³

Todas as formas de conexão passam pelo Si mesmo, mas em alguns momentos essa conexão é maior, como ler um livro, meditar, pintar. A relação com o outro é uma das formas de conexão mais importantes, os seres humanos encontram sentido em sua vida conectando-se com o outro: familiares, amigos, colegas de trabalho, membros da comunidade. O Momento é responsável pela vivência do aqui e agora, a soma dos momentos vividos forma a nossa biografia, nossas memórias, lembranças, nossa esperança. A natureza nos conecta ao Universo, seja por meio da Lua, do Sol ou das estrelas, sendo ela grande fonte de vida, do divino, no sagrado. O Sagrado é definido pelo indivíduo: sua família, Cristo, Buda, a natureza, seus antepassados. Vários ritos religiosos e espirituais têm por objetivo a conexão com o sagrado.²¹

Diante disso, a espiritualidade abarca crenças espirituais e religiosas, rituais, conexões com o outro, consigo mesma, com a natureza e com os reinos sagrados, tanto dentro como fora da religião tradicional. Vista dessa forma, ela é um componente importante na qualidade de vida e pode ser um fator-chave na forma como as pessoas lidam com as dificuldades, doenças e com a morte.^{34,35}

O paciente e sua família podem recorrer à espiritualidade com a finalidade de diminuir o sofrimento diante dos problemas encontrados no processo de adoecimento ou na busca por cura e esperança. Estudos destacam sua importância para o melhor enfrentamento das dificuldades no curso de doenças crônicas e incuráveis e na melhoria do bem-estar de pacientes e de seus cuidadores.³⁵ Os pais relatam a importância da fé, da crença, da conexão com algo transcendental como forma de sustentação, força e alívio de sofrimento.

3.10 Luto antecipatório

Luto é um processo complexo que envolve sentimentos de tristeza e pesar, é uma reação à perda de algo ou de alguém significativo, quando ocorre o rompimento de um vínculo. É uma vivência humana única, em que a ausência da pessoa que se foi deve ser percebida como definitiva, exigindo-se, assim, adaptação à nova realidade e reorganização interna e externa.³⁶

O luto antecipatório é um termo que foi usado pela primeira vez por Lindemann em 1944, para denominar as reações apresentadas pelas esposas de soldados convocados para o campo de batalha.³⁶ Ele foi definido como uma reação de pesar genuína em pessoas que não estão enlutadas pela morte em si, mas pela experiência de uma separação em que há a ameaça de morte.³⁷ Esse fenômeno passou a ser estudado principalmente com pessoas que enfrentam

doenças crônicas terminais com alto risco de morte. Pode ser entendido como o luto que ocorre antes da perda real e tem as mesmas características e a mesma sintomatologia das primeiras fases de luto normal, como torpor e aturdimiento, anseio e protesto, desespero, como define Worden (1998).³⁷ O processo de luto é iniciado no momento do diagnóstico de uma doença potencialmente fatal pelas perdas concretas ou simbólicas que a doença pode trazer ao paciente e a sua família.³⁸

O luto antecipatório pode ocorrer durante um período longo de cuidados, dias, meses a muitos anos. No caso de doenças crônicas, complexas, o familiar ainda está vivo, mas sua perda já é sentida para uma série de atividades que executava anteriormente. A pessoa não morreu, mas diversas perdas físicas, psíquicas, cognitivas são vivenciadas no processo e precisam ser elaboradas. Podemos citar exemplo: perda da capacidade de ingestão oral, perda da comunicação verbal, mais dependências e necessidade de suportes invasivos, entre outros. Muitas vezes o doente pode passar por uma degeneração física ou psíquica, o que pode gerar sentimentos de ambivalência no cuidador, ora com o desejo de que o familiar morra para aliviar o sofrimento de ambos, ora com a culpa despertada pelos sentimentos anteriores. O diagnóstico e o adoecer afeta o paciente e sua família: ambas as partes precisarão lidar com as mudanças físicas, psicológicas e sociais, períodos de estabilidade e crise, bem como as incertezas quanto ao funcionamento futuro.³⁸

Posteriormente, ao aceitar a realidade da perda, ter a consciência de que a pessoa irá morrer, inicia-se o processo de elaboração do luto mais precoce. Nesse processo, é comum que a consciência da morte iminente alterne-se com a negação de que esse fato realmente ocorrerá. Em outras situações em que as evidências são extremamente claras a pessoa ainda assim continuará a nutrir esperanças, reforçando a negação.³⁸ Esse processo de negação e elaboração de perdas não é simples, fazendo parte também da construção do entendimento da doença, merecendo acolhimento e entendimento por parte das equipes de saúde. À medida que a família participa de todo o adoecimento junto com o paciente, ela passa a absorver a realidade da perda, elaborando-a melhor.

Intervenções no período de luto antecipatório podem prevenir o desenvolvimento de problemas no luto pós-morte e têm-se mostrado importantes para aceitação da morte. Ter a oportunidade de se despedir, assim como resolver questões pendentes de forma a não deixar em aberto pontos de arrependimento resultam em boa qualidade do ajustamento e da resposta à perda.³⁹ Assim, com a aceitação melhor do processo, o enlutado consegue enxergar a realidade e visualizar a sua vida sem a presença do ente querido.

3.11 Esperança

A Esperança é definida segundo o dicionário Michaelis como o ato de esperar aquilo que se deseja obter, expectativa na aquisição de um bem que se deseja, aquilo que se espera, almeja.⁴⁰ Segundo Kalanithi (2016), essa palavra surgiu na língua inglesa há cerca de mil anos, para denotar uma combinação em confiança e desejo.⁴¹ Para Nuland (1994): “lidam com a expectativa de um bem que ainda está por vir, uma percepção de uma condição futura em que um objetivo desejado será alcançado”. Porém, a esperança não seria uma vontade injustificada e independente de algo improvável, mas sim um propulsor de atitudes ligadas a objetivos reais. Para Araújo (2020), ela pode tirar o indivíduo da dor e permite que ele escolha seguir em frente, a despeito do desespero.⁴¹

No contexto de doença grave e incurável, a esperança assume uma importância na forma como os doentes vivem o processo de adoecimento e o fim da vida, sendo a ela atribuído um poder terapêutico: sendo mais forte do que o otimismo, é um mecanismo de “coping” (lidar) importante que influencia o bem-estar físico, emocional e espiritual. No fim de vida, no contexto de cuidados paliativos, a esperança é parte integrante da existência das pessoas doentes, permitindo-lhes suportar o sofrimento e, na perspectiva das suas famílias, ela demonstrou ser uma força interior dinâmica, coexistindo com o luto antecipatório.^{42,43}

4 PERCURSO METODOLÓGICO

Buscando responder ao objetivo específico: descrever o itinerário diagnóstico a partir do perfil clínico dos pacientes com hidranencefalia no período pré e pós-natal que estiveram internados no Hospital Geral Roberto Santos. Foi realizado um estudo observacional de análise documental, no período de janeiro de 2018 a julho de 2020 em hospital público terciário de alta complexidade, localizado no município de Salvador (BA). Esse hospital é considerado um centro de referência de alta complexidade em neonatologia e neurocirurgia, recebendo pacientes de todo o estado da Bahia. Os pacientes incluídos no estudo possuíam diagnóstico confirmado de hidranencefalia e hidrocefalia extrema sendo acompanhados no hospital no período definido da pesquisa. Foram excluídos aqueles que os prontuários não foram encontrados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística período estudado.

Trata-se de uma amostra por conveniência selecionada por meio dos critérios pré-definidos e estimada em 27 pacientes. Os participantes da amostra possuem diagnóstico radiológico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema, cujos prontuários estão presentes no banco de dados do hospital durante o período de fevereiro a julho de 2020, no qual foi realizada a coleta de dados. Os dados foram coletados pela pesquisadora principal diretamente dos prontuários físicos arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do referido hospital. Na busca pelas informações, foi confeccionada pela pesquisadora uma ficha de descrição de variáveis em saúde, instrumento utilizado para a coleta dos dados. A ficha de descrição de variáveis dispõe de 72 questões, abertas e fechadas, avaliando variáveis sociodemográficas, características da gestação e do parto, presença de outras patologias, realização de exames laboratoriais e de imagem, uso de medicamentos, realização de procedimentos clínicos e cirúrgicos, tratamento de suporte, número e período de internamento, data do óbito (Apêndice A).

Para conhecer a percepção dos cuidadores de pacientes com hidranencefalia sobre a experiência de cuidado e atenção à saúde vivida, o outro objetivo específico desta pesquisa, foi realizado um estudo analítico de cunho exploratório e natureza qualitativa. Esse desenho de estudo foi eleito pela sua capacidade de elucidar e conhecer os complexos processos de constituição da subjetividade, permitindo explorar e aprofundar discussões a respeito da experiência singular dos diversos participantes da investigação.

Os participantes da pesquisa foram cuidadores de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia, que se encontravam internados com seus filhos, no Hospital Geral Roberto Santos, no período da coleta de dados, não sendo realizada busca ativa de demais

participantes fora do ambiente hospitalar. A coleta de dados foi desenvolvida a partir de entrevista semiestruturada, no período de fevereiro a julho de 2020, roteiro de entrevista com questões abertas, tendo em vista a escrita da dissertação em artigos produzidos ao longo do estudo a partir das respostas coletadas. As entrevistas foram individuais, com duração entre 15 e 30 minutos de gravação, ocorreram em local reservado (sala da coordenação de pediatria) e não houve recusa de nenhum participante convocado. Caso o entrevistado sentisse qualquer desconforto ou incômodo no momento da entrevista, poderia ser acolhido pela psicóloga orientadora deste trabalho ou outros profissionais da psicologia, caso fosse identificada a demanda.

A entrevista semiestruturada tem como característica principal o fato de ser uma ferramenta de pesquisa qualitativa mais flexível, isto é, permite que o pesquisador, por meio de um roteiro de entrevista com questões previamente elaboradas, possa “coletar os dados” num formato próximo a um modelo de interação que mais se assemelhe a uma conversa informal. Por isso, também é uma técnica que exige do investigador a máxima atenção e clareza sobre os objetivos do estudo, para que, nos momentos em que ele identificar sua necessidade, possa inserir ao longo da entrevista perguntas suscitadas pelas próprias respostas apresentadas pelo entrevistado. De forma semelhante, ele deve também indicar perguntas que possam favorecer o alcance das respostas aos objetivos propostos pela pesquisa. Assim, foi elaborado um roteiro de questões abertas a partir do objetivo elencado pela presente pesquisa.

Na apresentação dos resultados não houve qualquer tipo de identificação ou referência aos participantes do estudo, de modo a proteger suas identidades, havendo a codificação por letras para que o manuseio do material coletado fosse restrito às pesquisadoras. As entrevistas foram realizadas a partir de gravação de áudio, utilizando aparelho gravador de voz. As entrevistas gravadas foram transcritas na íntegra, sendo o seu conteúdo mantido em sigilo e compartilhado apenas entre os membros da pesquisa, sem identificação nominal do participante.

Por meio da Análise de Conteúdo proposta por Gomes e Minayo (2017) foi identificado um conjunto de categorias que expressam a vivência subjetiva dos pais frente ao diagnóstico e no processo de construção de relação/conexão com o bebê.⁴⁴

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Geral Roberto Santos, CAAE: 14214719.2.0000.5028, Número do Parecer: 3.470.006 e as participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

5 RESULTADOS E DISCUSSÕES

Diante do pouco conhecimento sobre hidranencefalia, da necessidade de ampliar estudos sobre o tema e a complexidade envolvida no fenômeno estudado, a saber, sobre as perspectivas do cuidado, demandou a construção de distintos estudos, embora complementares para o entendimento do objetivo proposto. Optou-se, então, por construir uma dissertação a partir da elaboração de dois artigos científicos com propostas de apresentação e divulgação dos respectivos resultados obtidos com o processo da pesquisa quantitativa e qualitativa.

O primeiro artigo, *Recognizing hydranencephaly as a disease: an exploratory descriptive study* foi desenvolvido com objetivo de documentar na literatura científica médica nosso número de casos, literatura essa, com poucos artigos científicos sobre a doença. Caracterizar esses doentes quanto às questões sociodemográficas, ao pré-natal e ao itinerário até o diagnóstico, mostrando a realidade vivenciada em nosso meio.

O segundo artigo traz, por meio da fala dos cuidadores, a realidade vivenciada por eles, dando voz aos conflitos, obstáculos, sofrimentos e sentimentos experimentados ao cuidar de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia. Analisar qualitativamente os discursos desses pais e desenhar isso em conteúdo científico transforma dor e sofrimento em esperança de reconhecimento da doença e seu entendimento.

5.1 Artigo 1 – Recognizing hydranencephaly as a disease: an exploratory descriptive study. Artigo submetido à Revista Child’s Nervous System – CNSY-D-21-00613 9 (FI 1.47)

✓ You are the author of this submission

Recognizing hydranencephaly as a disease: an exploratory descriptive study

PEER REVIEW TIMELINE

Follow the progress of your submission.

This submission is **UNDER REVIEW** at *Child's Nervous System*

Your manuscript is under review at *Child's Nervous System*. Get the most recent updates on its progress below.

- ▼ Version 1 (private) received 18 Aug, 2021
 - 📧 Reviewers invited *Invitations sent on 28 Sep, 2021*
 - ★ Reviews received *Received 03 Sep, 2021*
 - 👤 Editor assigned *On 18 Aug, 2021*
 - 📧 First submitted to *Child's Nervous System* *On 17 Aug, 2021*

Patricia Cerqueira Lima Alves¹, Monica Ramos Daltro², Pedro Guerra Júnior³

¹Pediatric, General Hospital Roberto Santos, Salvador, Bahia, Brazil. Pediatric gastroenterologist and hepatologist, Professor Edgar Santos University Teaching Hospital, Federal University of Bahia, Salvador, Bahia, Brazil. Postgraduate studies in Palliative Care, Hospital Sírío Libanês, São Paulo, SP, Brazil. Master’s degree student in Medicine and Health, Bahia School of Medicine and Public Health, Salvador, Bahia, Brazil.

patriciaalves@bahiana.edu.br

<http://lattes.cnpq.br/0119755844088635>

<https://scholar.google.com.br/citations?hl=pt-BR&user=zdJTpzAAAAAJ>

<https://orcid.org/0000-0002-1597-6458>

² Psychologist, PhD in Medicine and Human Health. Head Professor of Psychology, of the Postgraduate Program in Medicine and Human Health, and of the Master's course in Professional Psychology and Health Interventions, Bahia School of Medicine and Public Health. Scientific Editor of the journal "Psychology, Diversity and Health".

<http://lattes.cnpq.br/8275952865057393/>

<https://orcid.org/0000-0002-5579-0914>

E-mail: monicadaltro@bahiana.edu.br

Telephone: +55 71 987848493

³ Pediatric, Lagarto University Hospital, Aracaju, Sergipe, Brazil. Master's degree student in Medicine and Health, Bahia School of Medicine and Public Health, Salvador, Bahia, Brazil.

pedrojunior.pos@bahiana.edu.br

<http://lattes.cnpq.br/3156150891498826>

<https://scholar.google.com.br/citations?user=4gBv10UAAAAJ&hl=es>

<https://orcid.org/0000-0002-9926-1491>

Abstract

Objective: hydranencephaly is a rare condition in which the cerebral cortex is absent. It is a severe, chronic, progressive disease that involves intense physical suffering and psychological distress. Since recognizing hydranencephaly in a given population is crucial in enabling adequate, comprehensive healthcare to be provided, the objective of this study was to collect data on patients with the condition, with a view to increasing understanding in a Brazilian setting. **Design:** a descriptive, exploratory document analysis. **Setting:** a general hospital in

northeastern Brazil. **Patients:** twenty-seven patients with a confirmed diagnosis of hydranencephaly being monitored at the Roberto Santos General Hospital. **Interventions:** patients' data were collected from their health records using a standardized form. **Main outcome measures:** patients' sociodemographic, prenatal and postnatal data. **Results:** the median age of the patients was four months. In 92% of cases, the mother was the principal caregiver and in 59% family income was less than one minimum salary (R\$1,100.00). The vast majority had not received adequate prenatal care, and laboratory testing to investigate for congenital diseases did not comply with the Ministry of Health guidelines, with diagnosis being made during pregnancy in only two cases. **Conclusions:** review of these 27 cases revealed a vulnerable population, with low incomes, poor schooling, difficulty in accessing healthcare, inadequate prenatal care and lack of a diagnosis. This is a pathology that remains unrecognized, making it impossible to reach an earlier and more precise diagnosis and provide adequate treatment.

Keywords: hydranencephaly; vulnerability; hydrocephalus.

Introduction

Hydranencephaly is a rare condition, with an estimated incidence of 1 in every 10,000 live births.¹ Onset begins in the embryonic period. The condition is characterized by absence of the cerebral hemispheres, while the meninges and skull bones are intact and the resulting cavity is filled with cerebrospinal fluid.² In its severe form, the cerebral cortex may be completely absent; however, in many cases, a thin rim of non-functional cerebral cortex may be present. The mesencephalon, cerebellum, thalamus, basal ganglia and choroid plexus are not generally involved. Whatever the cause, whether infectious, toxic, iatrogenic or genetic,

the resulting brain damage is believed to be a consequence of the early and severe impairment of the internal carotid artery.³ With the abrupt interruption of blood flow, there is massive necrosis of the cerebral tissue and hemorrhage of the developing tissue.⁴

After ultrasound became routine for the investigation of fetuses in the first trimester of pregnancy, hydranencephaly began to be diagnosed at an early stage, contradicting previous hypotheses that malformation would begin in the second trimester of pregnancy.³ In infancy, non-contrast computed tomography (CT) may raise suspicion of this diagnosis and magnetic resonance imaging (MRI) can provide further information.

Many affected babies die prior to birth,¹ while the life expectancy of newborns is short, with most dying within weeks or months of birth. Nevertheless, survival can vary greatly,⁵ with some exceptional cases surviving up to the third decade of life. Those who survive generally have visual impairment, growth abnormalities, deafness, spastic quadriplegia, severe intellectual deficits, progressive macrocephaly and seizures, requiring multiple admissions to hospital.^{2,5}

In Brazil, there are no epidemiological data on the disease or on the profile of the affected patients and their families. During prenatal care, which should represent the pathway to diagnosis, the clinical issues in this group of patients remain unknown. This is a serious, life-threatening disease that involves immense physical and psychological suffering for all involved. Therefore, further information is required on hydranencephaly in this particular setting as a means of improving the comprehensive healthcare offered to these patients.

Methods

This descriptive, exploratory document analysis included patients with a confirmed diagnosis of hydranencephaly undergoing follow-up at the Roberto Santos General Hospital and/or new cases identified at the same hospital between March 2018 and July 2020. Data were collected from the patient records identified in the institute's archives and transcribed to a standardized form elaborated specifically for the study. The data collected included sociodemographic, prenatal and neonatal data. The findings were described as frequencies of the study variables.

The internal review board of the Roberto Santos General Hospital approved the study protocol under reference CAAE 14214719.2.0000.5028. The patients' legal representatives were asked to sign an informed consent form authorizing the investigators to access the patient records. The internal review board waived requirement for informed consent whenever the legal representative could not be found or when the patient had died.

Results

Twenty-seven patient charts referring to the period between March 2018 and July 2020 were identified and all were reviewed. Fourteen of these patients were male, with over 70% residing outside the capital city of the state of Bahia. The median age of the children was 4 months [interquartile range (IQR) 1.43-9.5 months], while median maternal age was 24 years (IQR 23-32 years). Regarding their socioeconomic conditions, 59% of the patients had a family income of less than one minimum salary (R\$1,100.00) and most received no help from

the government's social benefit program (*Bolsa Família*). In 92% of cases the child's mother was the principal caregiver (Table 1).

Regarding prenatal care, although 93% of the mothers reported having attended prenatal consultations, 59% had attended fewer than six consultations, and in 78% no diseases of pregnancy were identified. All the women stated that they did not use illegal drugs and six reported using medication. The Ministry of Health recommends that VDRL, toxoplasmosis, HIV and hepatitis B tests be performed in the first and the third trimesters of pregnancy to assess for congenital diseases. Few women underwent these tests in the first trimester of pregnancy or, indeed, in either the first or third trimesters (Table 2). Only three women underwent obstetric ultrasound in the first trimester of pregnancy, while 21 women had an ultrasound scan in the third trimester, with some form of brain abnormality being detected in all cases; however, hydranencephaly was diagnosed in only two cases (Figure 1).

In 56% of patients, diagnosis was made postpartum within the first 30 days of life, by brain CT in 70% of cases and by transfontanellar ultrasound in 22%. Brain MRI was necessary in only two cases.

Six children were born prematurely and five required neonatal resuscitation in the delivery room. In over 50% no other malformations were identified.

Discussion

Hydranencephaly is a rare congenital disease that exerts a catastrophic effect on the central nervous system. Following a literature review, Cechetto et al.³ reported that the largest study in number of cases had been performed by Malheiros et al.⁶ in Brazil, involving a total of 17

patients. The present study reports on a total of 27 cases. According to the literature and in agreement with the present findings, cases are equally divided between males and females.

Patients with hydranencephaly generally have a markedly reduced life expectancy, either being stillborn or dying within weeks or months of birth. There are rare reports of exceptionally prolonged survival, with a report of an individual with hydranencephaly who survived for 22 years and 6 months.⁵ In the present study, the median age was four months; however, one patient was eight years old.

In 2019, the rate of poverty in Brazil was 24.7%, with 30% of individuals living on a per capita income of half a minimum salary or less (R\$499).⁷ Social welfare programs such as the *Bolsa Família* and the *Benefício de Prestação Continuada* (Continuous Benefit Program) account for over one-third of the total income of individuals living on less than 25% of a minimum salary.⁷ The present study population lives in a state of poverty, with over half surviving on less than one minimum salary and a large percentage receiving no financial help from the government.

From a historical and cultural point of view, the role of caregiver is most commonly associated with women. When the role concerns caring for or accompanying a family member who has been admitted to hospital, whether that family member is a child, husband, mother or father, it is the woman who is implicitly expected to take on the role of principal caregiver of the family. This is clearly shown in the present review of cases in which the woman is the principal caregiver in the vast majority of cases.

Although 93% of the women in this study reported having received prenatal care, only 11 attended more than six prenatal consultations despite the Brazilian Ministry of Health recommendation that the number of prenatal consultations for women with a normal, low-risk pregnancy should be no less than six.⁸ Fewer than six prenatal consultations would be indicative of inadequate prenatal care.^{8,9}

Serum tests were not performed in compliance with the Ministry of Health guidelines. Based on those recommendations, pregnant women should be tested for toxoplasmosis, HIV, hepatitis B and syphilis in the first and third trimesters. In the case of toxoplasmosis, IgM and IgG antibodies should be investigated in the first trimester and IgG assays should be repeated in the second trimester if the initial result is negative. Only four patients were tested for HIV in both trimesters. Issues that need to be dealt with include lack of access to healthcare, delays in diagnosis during pregnancy, lack of understanding on the importance of testing, and fear of testing. Analysis showed that all the children in this sample were at risk of congenital infections, some of which are preventable or treatable, while for other infections, the risk of harm to the fetus and to the pregnant woman can be reduced.

Obstetric ultrasound can be requested for pregnant women whenever establishing gestational age proves impossible or if there are clinical or obstetric complications. There is evidence that ultrasound can detect unsuspected fetal malformations. Although this is a very useful exam in various different circumstances, there are no data up to the present moment in support of its routine use. If requested, the ideal timing would be at around 16 to 20 weeks of pregnancy when fetal malformations can be detected and gestational age established.^{8,9} Fetal ultrasonography is generally able to diagnose hydranencephaly at the end of the second trimester, with diagnosis having been reported as early as 12 weeks.¹ Although 78% of the

pregnant women here had an ultrasound scan in the third trimester, when the likelihood of diagnosis is greater, hydranencephaly was detected in only two patients. This explains the delay in diagnosis, directly affecting decision-making by the medical team and family members prior to and following delivery.

After the child is born, the gold-standard imaging tests are CT and MRI, which allow hydranencephaly to be more accurately differentiated from severe congenital hydrocephalus, the most important and most difficult differential diagnosis.¹⁰ CT was the test most commonly used for diagnosis in this study; however six patients underwent transfontanellar ultrasound despite a lack of evidence in the literature regarding the value of this approach in the diagnosis of hydranencephaly.

This is a rare condition for which no epidemiological or clinical data are available for Brazil. Neither the World Health Organization nor the European Organization for Rare Diseases has described the condition and it is not listed in the International Classification of Diseases. Furthermore, there are few studies on the condition in the international literature.¹¹ This review of 27 cases highlights a vulnerable population with low incomes, little schooling, difficulty in accessing healthcare, inadequate prenatal care and in whom the condition habitually fails to be diagnosed.

The term *vulnerability* is commonly used to refer to the susceptibility of individuals to health problems and injury; however, it is confused with risk and the difference between the two is important. Risk involves probability and the likelihood of groups of the population succumbing to and dying from a certain health condition. Conversely, vulnerability infers universality rather than the amplified reproducibility of its phenomenology and inference.

Therefore, vulnerability expresses the potential of each and every individual to become or not to become ill and to confront illness. When interpreting the process from health to disease, vulnerability is an indicator of inequity and social inequality. Vulnerability precedes risk and determines the different risks of becoming infected, becoming ill and dying.¹²⁻¹⁴

When studying hydranencephaly, risk and vulnerability are superimposed through social inequality, promoting immense physical suffering and psychological distress in all involved. The lack of recognition of this pathology potentiates the condition of vulnerability, since the condition is not included in the National Policy of Comprehensive Healthcare for Individuals with Rare Diseases (*Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras – PNAIPDR*),¹¹ which aims to offer earlier and more precise diagnoses, enabling better treatment and follow-up to be provided to affected individuals. This exclusion also denies them access to other social policies.

Introducing the concept of vulnerability to hydranencephaly represents an invitation to give further consideration to political, cultural, cognitive, technological and social changes that could have an effect on epidemiological profiles, consequently affecting the entire health-disease process of this extremely severe pathology.

What is already known on this topic:

- Hydranencephaly is a rare congenital disease that exerts a catastrophic effect on the central nervous system.
- In Brazil, there are no epidemiological or clinical data on this rare condition or on the profile of affected patients and their families.

- Increasing knowledge on hydranencephaly could result in earlier and more precise diagnosis, hence improving the treatment and care offered to affected individuals.

What this study adds:

- These results highlight an extremely vulnerable population with low incomes, little schooling, difficulty in accessing healthcare and inadequate prenatal care.
- In this population, hydranencephaly habitually fails to be diagnosed.
- Recognition of the pathology should result in improvements in prenatal care, accelerating diagnosis and improving treatment.

REFERENCES

1. Sedain G, Rajbhandari B. Hydranencephaly: insights into pathophysiology and management. *Nepal Journal of Neuroscience* 2020;17:5-9.
2. Pedrosa HAR, Lemos SP, Vieira C, et al. Choroid plexus cauterization on treatment of hydranencephaly and maximal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2017;33:1509-16.
3. Cecchetto G, Milanese L, Giordano R, Viero A, Suma V, Manara R. Looking at the missing brain: hydranencephaly case series and literature review. *Pediatr Neurol* 2013;48:152-8.
4. Sepulveda W, Cortes-Yepes H, Wong AE, Dezerega V, Corral E, Malinger G. Prenatal sonography in hydranencephaly: findings during the early stages of disease. *J Ultrasound Med* 2012;31:799-804.
5. Bae JS, Jang MU, Park SS. Prolonged survival to adulthood of an individual with hydranencephaly. *Clin Neurol Neurosurg* 2008;110:307-9.
6. Malheiros JA, Trivelato FP, Oliveira MM, Gusmão S, Cochrane DD, Steinbok P. Endoscopic choroid plexus cauterization versus ventriculoperitoneal shunt for

hydranencephaly and near hydranencephaly: a prospective study. *Neurosurgery* 2010;66:459-64.

7. Brasil. IBGE. [Summary of Social Indicators: in 2019, the proportion of poor people drops to 24.7% and extreme poverty remains at 6.5% of the population].

<https://agenciadenoticias.ibge.gov.br/agencia-sala-de-imprensa/2013-agencia-de-noticias/releases/29431-sintese-de-indicadores-sociais-em-2019-proporcao-de-pobres-cai-para-24-7-e-extrema-pobreza-se-mantem-em-6-5-da-populacao>.

8. Brasil. Ministry of Health. [Prenatal care in low-risk pregnancy]. 1st. ed. rev. Brasília: Ministério da Saúde; 2013.

9. Peixoto S. [Guidelines for prenatal care]. 2nd ed. São Paulo: Federação Brasileira das Associações de Ginecologia e Obstetrícia (FEBRASGO); 2014.

10. Pavone P, Praticò AD, Vitaliti G, et al. Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Ital J Pediatr* 2014;40:79.

11. Brasil. [Ordinance No. 199, of January 30, 2014. Institutes the National Policy for Comprehensive Care for People with Rare Diseases, approves the Guidelines for Comprehensive Care for People with Rare Diseases within the scope of the Unified Health System (SUS) and institutes financial incentives for costing. Official Gazette of the Union 2014; 31 Jan.].

12. Ayres JRCM, Calazans GJ, Saletti Filho HC, França Júnior I. [Risk, vulnerability and prevention and health promotion practices]. In: Campos GW, Minayo MC, Akerman M, et al. [Compendium of collective health]. São Paulo: Hucitec; 2006. p. 375-417.

13. Ayres JRCM. [About risk: to understand epidemiology]. São Paulo: Hucitec; 2002.

14. Ayres J, França Júnior I, Calazans GJ, Saletti Filho HC. [The concept of vulnerability and health practices: new perspectives and challenges.] In: Czerina D, Freitas CM. [Health

promotion: concepts, reflections, trends]. 2nd rev. Rio de Janeiro: Editora Fiocruz; 2009.
p. 121-44.

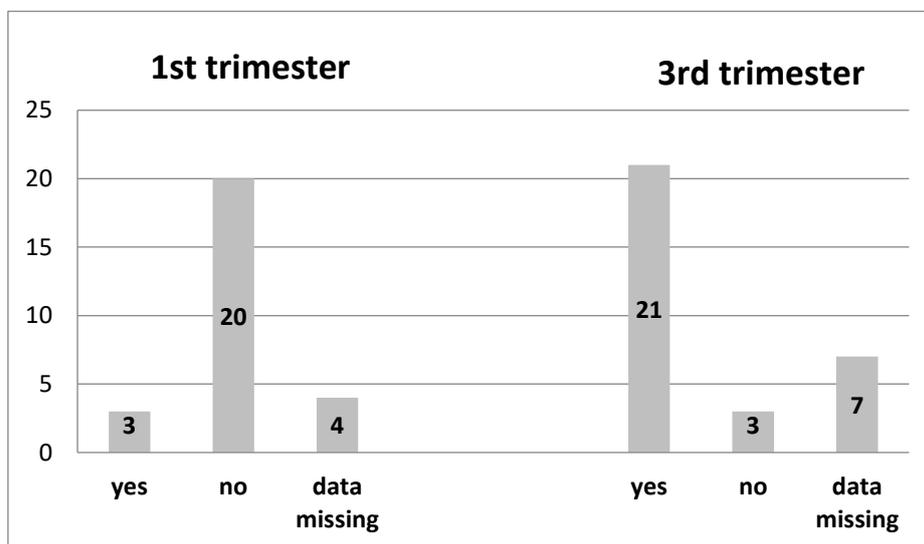
Table 1 – Sociodemographic data in 27 cases of hydranencephaly seen at the Roberto Santos General Hospital, Salvador, Bahia, Brazil, 2018-2020

Characteristics	n	%
<i>Sex</i>		
Male	14	48
Female	13	52
<i>Place of residence</i>		
Capital city	7	26
Other towns in the state	20	74
<i>Principal caregiver</i>		
Mother	25	92
Father	1	4
Other	1	4
<i>Family income</i>		
0 - <1 minimum salary	16	59
1 - 3 minimum salaries	7	26
Data missing	4	15
<i>Social Security benefits</i>		
Yes	12	45
No	13	48
Data missing	2	7
<i>Home-ownership</i>		
Yes	17	63
No	7	26
Data missing	3	11

Table 2 – Frequency of prenatal tests performed in accordance with the 2012 Ministry of Health recommendations in 27 cases of hydranencephaly

Test result	VDRL		Toxoplasmosis		HIV		Hepatitis B	
	1 st trimester	3 rd trimester						
Negative	7	13	6	8	5	14	6	5
Positive	0	0	1	0	0	0	0	0
Not performed	14	8	14	13	16	7	15	16
Data missing	6	6	6	6	6	6	6	6
Performed	1st and 3rd trimesters							
	n	%	n	%	n	%	n	%
	5	19	3	11	4	15	1	4

Figure 1 – Ultrasound scans performed in the first and third trimesters of pregnancy in 27 cases of hydranencephaly



5.2 Artigo 2 - Percepção de pais de pacientes com hidranencefalia: diagnóstico e enfrentamento dos processos de cuidado

Resumo

A hidranencefalia é uma doença grave, rara em que pode ocorrer ausência completa do córtex cerebral. A Maternidade e paternidade envolvem um momento de grandes mudanças e descobrir em um filho uma má formação complexa e ameaçadora da vida na gestação ou logo depois do seu nascimento gera algumas reações emocionais (desespero, medo e culpa) aos pais e a todos aqueles que os cercam. Este estudo busca entender a percepção dos pais de pacientes com hidranencefalia sobre as implicações do diagnóstico e dos processos de cuidado nos modos de enfrentamento da doença. Trata-se de um estudo de análise qualitativa, sendo realizadas entrevistas com sete pais de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia. A partir da análise das narrativas, foram criadas três categorias: Comunicação, Diagnóstico e Experiências do Cuidado que se desdobram em subcategorias. As narrativas são indicativas de uma experiência de sofrimento que se constrói no encontro com práticas de comunicação em saúde danosas e ineficientes; na necessidade de um longo percurso em busca do diagnóstico correto e nos desafios de cuidar de si e do outro diante de uma doença grave, progressiva e incurável.

Introdução

A hidranencefalia é uma doença rara, com incidência de 1 a cada 10.000 nascidos vivos.¹ Surge no período embriogênico e é caracterizada pela ausência de hemisférios cerebrais sendo substituído por líquido cefalorraquidiano, mantendo as meninges e o crânio intactos². Em sua forma grave, pode haver ausência completa do córtex cerebral. Por meio do ultrassom fetal, o diagnóstico pode ser realizado ainda intra-útero e no primeiro trimestre gestacional. Depois do nascimento, a tomografia computadorizada (TC) sem contraste pode definir o diagnóstico e a ressonância magnética (RM) pode ajudar a entender melhor a condição.³

A hidranencefalia é uma condição grave em que muitos bebês afetados morrem ainda intra-útero,¹ os recém-nascidos têm pouco tempo de vida e morrem dentro de algumas

semanas ou meses depois do nascimento; no entanto, a faixa de sobrevivência é extremamente ampla⁴ com casos excepcionais sobrevivendo até a terceira década. Os sobreviventes geralmente têm deficiência visual, alteração importante no crescimento e desenvolvimento, surdez, quadriparesia espástica, macrocefalia progressiva, apresentam crises convulsivas e necessidade de múltiplos internamentos.^{2,4,5} O tratamento para essa condição consiste no manejo de suporte para os sintomas, as morbidades e as complicações associadas.⁵

Estamos diante de uma doença grave, incurável, progressiva, que ameaça a continuidade da vida, tendo indicação desde o seu diagnóstico de cuidados paliativos pediátricos. O cuidado paliativo traz em seu conceito a prevenção e o alívio de sofrimento, seja ele físico, psíquico, social e espiritual, do paciente e de seus familiares, desde o diagnóstico da doença ao trabalho com o luto, buscando, assim, o bem-estar em todas as suas dimensões.⁶

A descoberta de uma gravidez traz consigo expectativas, sonhos e planos para o curso da gestação, seu seguimento, nascimento e pós-parto. A maternidade e a paternidade envolvem um momento de vulnerabilidade psíquica em decorrência de múltiplas adaptações, mudanças e incertezas. Nesse contexto, receber a notícia de uma má formação gera diversas reações emocionais aos pais e a todos aqueles que os cercam.⁷ Eles incluem sentimentos de choque, tristeza, desespero, culpa, raiva, ansiedade, negação, depressão, solidão, desesperança, de expectativas em relação à determinada característica fetal.⁸

Para os sobreviventes, a caminhada do cuidar é entremeada de incertezas, desafios, turbulências e requer muita atenção, comprometimento, dedicação de todos os envolvidos, principalmente seus pais. Sentimentos ambivalentes como amor e ódio, orgulho e vergonha, desejo de morte e de sobrevivência, desejo de ajudar e de ignorar se estendem em todo o processo. Diante disso, faz-se necessário entender o processo de adoecimento e cuidado que envolve as crianças com hidranencefalia.

Objetivo

Compreender a percepção de pais de pacientes com hidranencefalia sobre as implicações do diagnóstico e dos processos de cuidado nos modos de enfrentamento da doença.

Método

Estudo exploratório de abordagem qualitativa. O pesquisador realizou entrevistas semiestruturadas com sete cuidadores, sendo cinco mães e dois pais com filhos com diagnóstico de hidranencefalia, contendo questões sobre itinerários diagnóstico e terapêutico, no período de fevereiro a julho de 2020, no Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), hospital de referência no estado da Bahia para atendimento de pacientes com doenças neurológicas, na sala reservada da coordenação. Estudo aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Geral Roberto Santos sob o CAAE: 14214719.2.0000.5028, Número do Parecer: 3.470.006, e as participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Primeiramente, foi criado um perfil social e clínico do binômio mãe e bebê caracterizando melhor esse grupo de entrevistados. Posteriormente, por meio da Análise de Conteúdo proposta por Gomes e Minayo (2007) identificou-se um conjunto de categorias que expressam a vivência subjetiva dos pais frente ao diagnóstico e no processo de construção do laço materno com o bebê.

Resultados e discussões

Por meio do perfil traçados das mães e de seus filhos percebemos que a grande maioria dos pacientes residem no interior da Bahia, estando durante o internamento distantes de seus familiares, sem rede de apoio na cidade. Nenhum paciente teve diagnóstico no pré-natal, houve atraso importante no diagnóstico. Todos com longos internamentos e com diversas intervenções cínicas e cirúrgicas desde os primeiros dias de vida.

Tabela 1 – Perfil social e clínico do binômio mãe e bebê

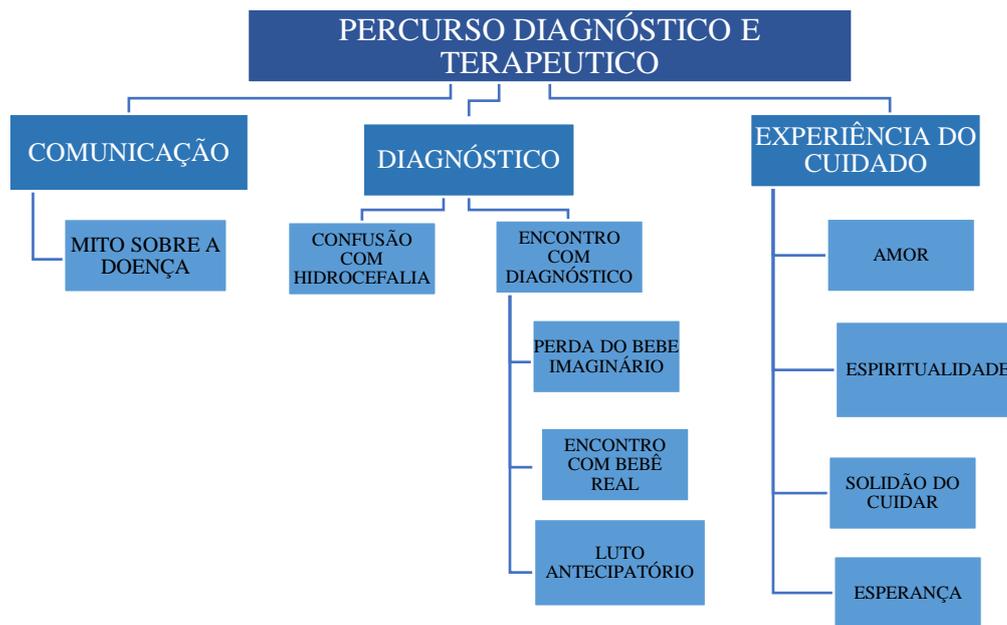
Entrevistado	Idade do paciente	Procedência	Idade materna no parto	Pré-natal	Diagnóstico pré-natal?	Quando ocorreu o diagnóstico?	Tempo de internamento	Distúrbio de deglutição?	SNE/ Gastrostomia?	Crises Convulsivas?	Infecção do SNC?	Neurocirurgia?
Mãe 1	9 meses	Interior da Bahia	26 anos	Sim/G1P1A0/6consultas	Não	2 meses	9 meses	Sim	Gastrostomia	Sim	Sim	Sim
Mãe 2	6 anos	Salvador	18 anos	Sim/G1P1A0/7consultas	Não	4 anos	2 meses	Sim	SNE	Sim	Não	Não
Mãe 3	6 meses	Interior da Bahia	?	Não/G3P3A0	Não	6 meses	10 dias	Sim	SNE	Sim	Sim	Sim
Mãe 4	02 meses 20 dias	Interior da Bahia	16 anos	Sim/G2P2A0/6consultas	Não	1 mês	02 meses e 20 dias	Sim	SNE	Sim	Não	Sim
Mãe 5	1 mês	Interior da Bahia	29anos	Sim/G2P2A0/8consultas	Não	1 mês	01 mês e 15 dias	Sim	SNE	Sim	Não	Sim
Pai 1	10 meses	Interior da Bahia	24 anos	Sim/G1P1A0/8consultas	Não	9 meses	02 meses	Sim	SNE	Sim	Sim	Sim
Pai 2	03 meses e 21 dias	Interior da Bahia	30 anos	Sim/G6P6A0/3consultas	Não	01 mês	03 meses e 21 dias	Sim	Gastrostomia	Sim	Sim	Sim

* Tempo de internamento no dia da entrevista / ? sem a idade correta da mãe

No conjunto das narrativas, três categorias de resposta (Figura 1) foram identificadas, nas quais são desenhadas as vivências e a experiência vivida no processo de cuidar dos pais de crianças hidranencéfalas. As categorias Comunicação, Diagnóstico e Experiências do

Cuidado desdobram-se em subcategorias, e a análise das narrativas é indicativa de uma experiência de sofrimento que se constrói no encontro com práticas de comunicação em saúde danosas e ineficientes, assim como na necessidade de um longo percurso em busca do diagnóstico correto e nos desafios de cuidar de si e do outro diante de uma doença grave, progressiva e incurável.

Figura 1 – Categorias emergentes nas narrativas de pais de crianças hidranencéfalas sobre o percurso diagnóstico e terapêutico



1 – Comunicação

Mitos sobre a doença

Na comunicação de más notícias existe uma quebra de expectativa, levando sensações desagradáveis a um de seus agentes, principalmente quando está associado ao diagnóstico e prognóstico de enfermidades (Borges, Freitas, & Gurgel, 2012).⁸ A comunicação de notícias ruins deve ser realizada de forma clara, individualizada, buscando assegurar a compreensão da informação, preocupando-se com a reação do outro. Quando ela é feita de forma adequada, tem o poder de minimizar o impacto emocional em quem a recebe, tornando a situação menos difícil. A forma como é explicada é crucial para a prevenção de complicações psíquicas em longo prazo. Além do lugar de fala, a comunicação de más notícias é um local de escuta ativa do paciente e dos seus familiares buscando entendimento sobre diagnóstico, prognóstico e, com isso, realizar decisões compartilhadas.⁹ Durante as entrevistas, os pais relatam aspectos de não entendimento adequado da doença, criando assim inverdades, tanto positivas quanto negativas, o que gera dificuldade de condução do quadro e mais sofrimento aos envolvidos.

“Ela (médica) disse que ele tinha hidranencefalia, quando não tem a metade do cérebro, aí eu fique assim, ela falou um monte de absurdo, aí eu fiquei tão desesperada que comecei a chorar, ela disse que meu filho não ia ser isso, aquilo.” (Mãe 1 – criança com diagnóstico aos 2 meses de vida)

“Quando nasceu eu não queria nem ver, porque tanto trauma que colocaram, disseram que a cabeça dela não se desenvolveu. Então, pelo que o povo falou, a menina ia nascer um bicho.” (Mãe 4 – idade materna 16 anos)

2 – Diagnóstico

2.a Confusão com hidrocefalia

Hidrocefalia foi amplamente definida como qualquer aumento no líquido cefalorraquidiano (LCR) dentro do crânio e, mais especificamente, como o aumento ventricular que causa crescimento acelerado da cabeça ou requer intervenção cirúrgica. A hidrocefalia congênita ocorre em aproximadamente 1:1.000 recém-nascidos, mas essa proporção é mais elevada nos países em desenvolvimento, como o Brasil, atingindo taxas de 3,16: 1.000 recém-nascidos.¹⁰ O desenvolvimento da criança e o seu grau de independência estão relacionados à condição individual do paciente, sua idade, a etiologia da hidrocefalia e as doenças coexistentes. O grau de função da criança pode variar desde a dependência total de outras pessoas até a sua independência total.¹¹

Na hidranencefalia ocorre também o acúmulo de líquido cefalorraquidiano em substituição aos hemisférios cerebrais. Apesar da semelhança entre a hidrocefalia e a hidranencefalia, elas são diferentes em seu tratamento, prognóstico e principalmente quanto ao curso de vida das crianças.⁵ A confusão quanto ao diagnóstico e a nomeação errada da doença ocorre e pode interferir na compreensão da família quanto ao diagnóstico, sua gravidade, possíveis condutas, levando a um acompanhamento inadequado, sofrimento físico e psíquico e criação de falsas esperanças. Isso se reflete na fala dos entrevistados abaixo:

“Eu pensei que só seria um líquido na cabeça, ia ter o líquido na cabeça, vai ser removido o líquido da cabeça, vai botar um dreno. E se a quantidade de líquido for pouca ela vai poder ter uma vidinha normal, era isso que eu pensava.” (Mãe 5 – diagnóstico intra-útero de hidrocefalia)

“Eu não sabia o que era isso, a enfermeira me disse que eram aquelas crianças que nascem com a cabeça grande, cheia de água e foi aí que eu caí na real.” (Mãe 2 – criança com diagnóstico de hidrocefalia por 4 anos)

2.b Encontro com diagnóstico

Encontro com bebê real – Perda do bebê imaginário

Vários autores têm enfatizado que a relação da mãe com o bebê existe desde antes da gravidez, nas fantasias da mulher relacionadas com a possibilidade de ter um filho. O bebê imaginário é descrito por Lebovici (1987)¹² como resultado das referências verbais da mãe durante a gestação. Essas representações intensificam-se com o decorrer da gestação, por meio dos movimentos do feto, da imaginação do sexo, da interação com ele e com a própria função materna.

Expectativas são envolvidas no bebê imaginário que cada mãe constrói, quando o feto não é enxergado como tal, mas é representado como um bebê com um corpo completo e unificado. Para Szejer e Stewart (1997), durante a gravidez, a mãe antecipa o nascimento do filho, a partir das marcas deixadas pela sua própria história. Caron, Fonseca e Lopes (2008) concordam com a hipótese de que o processo de desidealização do bebê imaginário pode ser iniciado na gestação e que ele é importante para diminuir expectativas e fantasias, além de facilitar a aceitação da mãe frente às limitações reais do filho. A chegada de um bebê nunca corresponde completamente àquilo que a mãe esperava, independentemente de a criança ser bela ou feia, saudável ou doente ou se apresentar dentro dos padrões ditos como “normais” ou “anormais”, a criança provocará um marco na vida dos pais. Para as mães entrevistadas, essa expectativa e idealização também ocorreram e o momento do encontro com o bebê real é entremado de muito sofrimento e muitos questionamentos.^{14,15}

“Porque a gente não quer ver, a gente leva nove meses, tem esse denngo todo, na hora que era esperada uma menina, fez tudo, esperamos ela e nada.” (Mãe 4 – mãe do segundo filho)

“Meu mundo desabou, como se meu sonho estivesse indo pro ralo abaixo.” (Mãe 2 – diagnóstico aos 4 anos)

“Ainda hoje eu me pergunto como aconteceu se eu estava numa gravidez perfeita, é isso que eu me pergunto. Tem hora que eu olho assim para ela: Oxe, meu Deus, minha menina tão pequena, mas tão doentinha já. E fica aquela dor por dentro, aceito, mas com uma dor por dentro. É isso.” (Mãe 5 – realizou pré-natal adequado)

Na situação de má formação, exacerba-se a distância entre o que se imaginou e desejou para o filho e o que a realidade mostra, muitas projeções futuras acabam sendo abortadas, tanto em relação a si mesmos como ao bebê. Diante de uma doença grave e não esclarecimento adequado ou não entendimento da doença, essa projeção do que se imaginou para o real torna-se ainda mais longe, o que se reflete na fala dos cuidadores.¹⁶

“Falaram que a cabeça dele iria crescer, isso ficou no meu psicológico, eu ficava só olhando pra cabeça dele, pra ver se ia crescer.” (Mãe 1 – primeiro filho, diagnóstico com 2 meses de vida)

“No começo foi um choque, eu tomei um choque porque eu estava com oito meses, eu estava numa gravidez normal e de repente descobri que minha filha estava doente, aí foi um choque muito grande para mim. E o médico também não ajudou. Eu saí da clínica chorando, me acabando...” (Mãe 5 – diagnóstico de hidrocefalia)

“Então até aí eu quero que me prove que isso é verdade (a doença), que ele vai piorando ou ele vai melhorando. Porque têm crianças que podem piorar e outras que podem melhorar.” (Pai 1 – diagnóstico pós nascimento aos 9 meses)

Luto antecipatório

Termo usado pela primeira vez por Lindemann em 1944, o luto antecipatório foi definido como uma reação de pesar genuína em pessoas que não estão enlutadas pela morte em si, mas pela experiência de uma separação em que há ameaça de morte.¹ Esse fenômeno passou a ser estudado principalmente com pessoas que enfrentam doenças crônicas, terminais, com alto risco de morte. Ele pode ser entendido como o luto que ocorre antes da perda real e tem as mesmas características e a mesma sintomatologia das primeiras fases de luto normal, como torpor e aturdimiento, anseio, protesto e desespero, como define Worden (1998).¹⁸ O processo de luto é iniciado no momento do diagnóstico de uma doença potencialmente fatal, pelas perdas concretas ou simbólicas que ela pode trazer ao paciente e a sua família.¹⁹ Há reflexo desse momento de luto, iniciado no diagnóstico, na fala dos cuidadores inicialmente com sentimento de desespero, desamparo.

“Logo no início, eu me desesperei, mas depois me acalmei, eu não tinha o que fazer mesmo, a única coisa que eu posso fazer é cuidar dele.” (Mãe 3- terceiro filho)

“Dói na gente, dá para entender, mas dói, não é? É uma tristeza profunda, parece que vai morrendo aos pouquinhos.” (Mãe 5 – mais de 30 dias de internamento hospitalar)

Posteriormente, ao aceitar a realidade da perda, ter a consciência de que a pessoa irá morrer, inicia-se o processo de elaboração do luto mais precoce. Nesse processo é comum que a consciência da morte iminente se alterne com a negação de que esse fato realmente ocorrerá. Em outras situações em que as evidências são extremamente claras, a pessoa ainda assim continuará a nutrir esperanças, reforçando a negação.¹⁹ Esse processo de negação e elaboração de perdas não é simples, fazendo parte também da construção do entendimento da doença, merecendo acolhimento e entendimento por parte das equipes de saúde.

“Muita gente falou pra mim que conhecia crianças e pessoas que tinham hidrocefalia e que tinham vida normal e, aos poucos, eu fui tornando esse problema dele como uma coisa que não é assim tão grave. Eu acredito que não é grave.” (Mãe 1 – diagnóstico aos 2 meses de hidranencefalia)

À medida que os familiares participam de todo o adoecimento junto com o paciente, eles passam a absorver a realidade da perda, elaborando-a melhor. O luto antecipatório pode ocorrer durante um período longo de cuidados. Nas doenças degenerativas, por exemplo, as perdas já podem ser sentidas em uma série de atividades que eram executadas anteriormente pela pessoa, que ainda não morreu, mas essas mudanças já necessitam ser elaboradas por todos os envolvidos³⁶. Presenciar a dor e o sofrimento da pessoa amada e sentir-se impotente frente a isso é causa de muito sofrimento.²⁰

“Senti medo, eu vejo ela crescendo e acontecendo muitas coisas, realmente está ficando mais complicado. Antes ela dormia bem, hoje, não dorme mais, ficava menos agitada. Eu tô vendo que está ficando ainda mais difícil, eu tendo que me adaptar todos os dias a uma coisa nova dela.” (Mãe 2 – criança agora com 6 anos de vida)

As intervenções realizadas durante o luto antecipatório podem prevenir o desenvolvimento de problemas no luto pós-morte, assim como a compreensão melhor do processo, em que o enlutado consegue enxergar a realidade como ela é e visualizar a sua vida sem a presença do ente querido. Os cuidadores citam esse momento de ressignificação e transformação de pensamento, a busca para aproveitar a vida.

“Então mesmo que eu perca ele, eu simplesmente vou desfrutar, enquanto vida, com ele.” (Pai 1 – primeiro filho)

“Porque mesmo que chegue mais na frente ela se vá. Mas se eu tendo a chance de levar ela para casa, ela passar nem que seja um mês comigo já é bom demais.” (Mãe 5 – internamento prolongado – 45 dias)

“Porque eu sei que ele é deficiente, sei que ele tanto pode durar como não pode, sei tudo isso. Então isso aí foi trabalhando na minha cabeça... Não é que eu sou muito frio, é porque eu vivo a realidade, tem coisa que a gente tem que ter fé em Deus, mas tem coisas que a gente vê que é notório, não tem condições.” (Pai 1- criança com 10 meses de vida)

3 – Experiência do cuidado

Espiritualidade

A espiritualidade é um elemento importante na experiência humana. Abrange a busca do indivíduo por significado e propósito na vida e a experiência do transcendente. A espiritualidade abarca crenças espirituais e religiosas, rituais, conexões com o outro, consigo mesma, com a natureza e com os reinos sagrados, tanto dentro como fora da religião tradicional. Vista dessa forma, ela é um componente importante na qualidade de vida e pode ser um fator-chave na forma como as pessoas lidam com as dificuldades, doenças e com a morte.^{21,22}

O paciente e sua família podem recorrer à espiritualidade com a finalidade de diminuir o sofrimento diante dos problemas encontrados no processo de adoecimento ou na busca por cura e esperança. Estudos destacam sua importância para melhor enfrentamento das dificuldades, no curso de doenças crônicas e incuráveis e na melhoria do bem-estar de pacientes e de seus cuidadores.²³ Os pais relatam a importância da fé, da crença, da conexão com algo transcendental como forma de sustentação, força e alívio de sofrimento.

“Eu penso que às vezes eu não vou aguentar, eu falo: Deus, eu não vou aguentar não, mas eu aguento, já aguentei até aqui, o tempo que Deus der vida a ele, eu irei cuidar.” (Mãe 4 – mais de 2 meses de internamento hospitalar)

“Eu tinha essa fé, mas com a situação dela só fez aumentar mais, eu já tinha, gostava bastante de ir para a igreja. Aí isso só fez aumentar, me apeguei com Deus e é o que está me mantendo forte até hoje.” (Mãe 5 – 29 anos, segundo filho)

Esperança

A esperança é definida como o ato de esperar aquilo que se deseja obter, expectativa na aquisição de um bem que se deseja, aquilo que se espera, deseja.²⁴ Em contexto de doença grave e incurável, o foco da esperança assume uma importância fundamental na forma como os doentes e seus familiares vivem esse o período. À esperança é atribuído um poder terapêutico: sendo mais forte que o otimismo, é um mecanismo de “coping” (lidar) importante, que influencia o bem-estar físico, emocional e espiritual.

Diante de uma doença crônica, complexa, no contexto de cuidados paliativos, a esperança é parte integrante da existência de pessoas doentes, permitindo-lhes suportar o sofrimento. Pode-se estar diante da esperança de cura, esperança de viver mais algum tempo, de não sofrer, de ter uma morte serena, ou ainda esperança da morte não ser simplesmente o fim de tudo. Na perspectiva da família dos doentes a esperança demonstrou ser uma força interior dinâmica, coexistindo com o luto antecipatório.^{25,26} Encontramos nas respostas dos pais a esperança como suporte e alento em tempos difíceis.

“Como eu te disse, tenho a esperança, não é? Enquanto ela está aí, ela está reagindo, mas ela já esteve pior, entendeu?” (Mãe 4 – criança com 2 meses e 20 dias)

“Eu fiquei sempre positiva, pensando que o que ela (médica) falou pra mim não importava, eu pensei assim logo. Tudo que ela falou eu repreendo que não vai acontecer isso com ele, porque eu sei tudo que já aconteceu, eu sei quem ele é, porque a gente que conhece mais, a gente que convive...” (Mãe 1 – criança com 9 meses)

“Sempre sonhei com minhas duas filhas brincando. Eu sei que isso é quase impossível, mas ainda continua sendo um desejo meu... Só desejo ver minhas filhas juntas.” (Mãe 5 – criança com 1 mês)

Amor

Com a aceitação da doença, o vínculo entre mãe e filho é concretizado, entremeado de amor, resignificado, de novos caminhos. O amor materno não é instinto, mas um sentimento que, como todos os demais, está sujeito a imperfeições, oscilações e modificações, em construção.²⁷ Por meio desse amor é possível reconstruir ou resignificar as expectativas criadas em torno desse filho que trouxe consigo falhas; será possível proporcionar um “novo

nascer”. Com amor e pelo amor esses pais conseguem transformar a dor da perda em alegria de viver, mesmo que sejam breves momentos. Em meio à turbulência de sentimentos, o maior deles, o amor, prevalece.

“Aí o amor é gigante, é duas vezes ou mais, trezentas mil vezes mais por causa dele, da deficiência dele... se ele fosse normal ia ter o amor, mas quando você vê uma criança especial, com deficiência, você tenta tipo proteger ela ao máximo, por causa que ela não tem como se proteger.” (Pai 1- primeiro filho)

“Hoje ele é tudo na minha vida, eu não abandono ele por nada, eu não saio do lado dele, eu só deixo com o pai quando eu sou obrigada porque tem coisa pra resolver.” (Mãe 1 – primeiro filho)

“Ela é minha vida toda, uma parte de mim, sempre vai ser uma parte de mim.”
(Mãe 5 – segundo filho)

Solidão do cuidar

Diante de um filho com múltiplas necessidades especiais, uma doença grave ou terminal, toda a dinâmica familiar sofre alterações. Existem demandas de cuidados gerais básicos associados a diversas idas a especialistas, terapias, internamentos. Com isso, a mãe em sua grande maioria assume o papel de cuidadora central ou única dessa criança, modificando seu papel de esposa, profissional, mulher e centralizando sua vida nas demandas que surgiram depois do diagnóstico.

É a mãe muitas vezes que é “obrigada” a abandonar o emprego, a anular sua vida social, direcionando todos os seus esforços para atender as necessidades do seu filho. Mediante essa realidade, a probabilidade de problemas emocionais, financeiros, sobrecarga física e psíquica são maiores.²⁸ O relato das mães confirma a solidão do cuidar, o abandono de suas outras funções, a sobrecarga.

“Hoje, eu digo que nós dois estamos no estresse ao máximo.” (Pai 1 – criança internada há 2 meses)

“Só eu mesma pra cuidar dele, não tem outra pessoa e eu não ia querer outra pessoa cuidando dele.” (Mãe 1 – criança com 9 meses – internada desde o nascimento)

“Eu que cuido dela, só saí do hospital uma vez, o pai me ajuda, mas só tem eu e ele. Nunca dormi fora do hospital nesse tempo.” (Mãe 2- filha com 6 anos – 2 meses de internamento)

Conclusão

Através das narrativas e de sua análise conseguimos dar voz a esses pais, escutá-los e com isso entender como é para eles o processo do diagnóstico e adoecimento de seus filhos. O não reconhecimento da doença pela sociedade e equipes de saúde, o atraso no diagnóstico e a confusão com hidrocefalia exacerbam o sofrimento vivido diante de uma doença tão grave, gerando medo, incertezas, culpa. Como suporte e forma de lidar com a doença o amor, a espiritualidade, a esperança tem o seu destaque, trazendo acalento em dias difíceis.

REFERÊNCIAS

1. Sedain, G; Rajbhandari, B. Hydranencephaly: insights into pathophysiology and management. *Nepal Journal of Neuroscience*, v. 17, n. 1, april. 2020.
2. Pedrosa, H.A.S.R., Lemos, S.P., Vieira, C. et al. Choroid plexus cauterization on treatment of hydranencephaly and maximal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 33, 1509–1516 (2017)
3. Cecchetto, G. et al Looking at the Missing Brain: Hydranencephaly case series and literature Review *Pediatric Neurology*, 48(2):152-8, feb. 2013.
4. Bae JS, Jang MU, Park SS. Prolonged survival to adulthood of an individual with hydranencephaly. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008 Mar;110(3):307-309.
5. Hydranencephaly José I. Sandoval; Orlando de Jesus. Author Information University of Puerto Rico, Medical Science Campus, Neurosurgery Section February 7, 2021. NCBI Bookshelf.
6. Rubio, Andreza Viviane; Souza, Jussara de lima. Cuidado paliativo pediátrico e perinatal Editora Atheneu; 1ª edição (12 novembro 2018) – 78-87.
7. Fernanda Figueiredo de Oliveira Comunicação de más notícias em obstetrícia: impacto de treinamento institucional na percepção dos profissionais de saúde. São Paulo 2019.
8. Borges, M. D. S., Freitas, G., & Gurgel, W. (2012). A comunicação da má notícia na visão dos profissionais de saúde. *Tempus Actas de Saúde Coletiva*, 6(3), 113-126. doi: <http://dx.doi.org/10.18569/tempus.v6i3.1159>.
9. Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Globber G, Beale EA, Kudelka AP. SPIKES - A six step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist*. 2000;5:302-11.
10. Congenital hydrocephalus in the northeast of Brazil: epidemiological aspects, prenatal diagnosis, and treatment José Roberto Tude Melo & Emília Nunes de Melo & Ângela Gomes de Vasconcellos & Pollyana Pacheco *Childs Nerv Syst*.
11. Functioning of the children with hydrocephalus Lucyna Szefczyk-Polowczyk and Marek Manderacorresponding *Acta Neurol Belg*. 2020; 120(2): 345–353. Published on-line 2020 Jan 23. doi: 10.1007/s13760-020-01280-y.

12. Lebovici, S. (1987). A constituição do elo entre a mãe e o recém-nascido. In *O bebê, a mãe e o psicanalista*. (F. Vidal, Trad.) Porto Alegre: Artes Médicas.
13. Caron, N.A; Fonseca, M.M.C; Lopes, R.S. (2008) The baby and his majesties: some considerations on human helplessness. *Infant Observation*. 11 (1), 67-75.
14. O bebê imaginário e o bebê real no contexto da prematuridade: do nascimento ao 3º mês após a alta. Adriana Fleck César Augusto Piccinini Aletheia 40, p.14-30, jan./abr. 2013.
15. O bebê imaginário e o bebê real no contexto da prematuridade. Adriana Fleck Dissertação de Mestrado Universidade Federal do Rio Grande do Sul Instituto de Psicologia Programa de Pós-Graduação em Psicologia. Porto Alegre, março de 2011.
16. Malformação no bebê e maternidade: aspectos teóricos e clínicos Aline Grill Gomes* Cesar Augusto Piccinini***Psic. Clin.*, Rio de Janeiro, vol.22, n.1, p.15 – 38, 2010.
17. Manual de cuidados paliativos. Academia Nacional de Cuidados Paliativos (ANCP) - Rio de Janeiro: 2009, pg 321-330.
18. Worden, J.W. (1998). *Terapia do luto: um manual para o profissional da saúde mental*. Porto Alegre: Artes Médicas.
19. O luto antecipatório na unidade de terapia intensiva pediátrica: relato de experiência - *Rev. SBPH vol.15 nº.1 Rio de Janeiro, jun. 2012* Katherine Flach*; Beatriz de O. M. Lobo**; Juliana Raush Potter**; Nara Schhmidt Lima**.
20. Aspectos teóricos sobre o processo de luto e a vivência do luto antecipatório, 2017 Renato Caio Silva Santos, Yuri Molina Yamamoto, Lucas Matheus Grizotto Custódio. *Psicologia.pt* Documento publicado em 07.01.2018.
21. Steinhauser KE, Fitchett G, Handzo GF et al. State of the science of spirituality and palliative care research Part I: Definitions, measurement, and outcomes. *J Pain Symptom Manage* 2017; 54:428.
22. Evangelista CB, Lopes MEL, Costa SFG, Batista PSS, Batista JBV, Oliveira AMM. Palliative care and spirituality: an integrative literature review. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2016;69(3):554-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167.2016690324i>.
23. Vallurupalli M, Lauderdale K, Balboni MJ, Phelps AC, Block SD, Ng AK et al. The role of spirituality and religious coping in the quality of life of patients with advanced cancer receiving palliative radiation therapy. *J Support Oncol* [Internet]. 2012[cited 2015 May 20]; 10(2):81-7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22088828>.
24. Dicionário Michaelis
25. A esperança em cuidados paliativos. Ana Isabel Fernandes Querido Mestrado em Cuidados Paliativos. Dissertação Orientada pelo Prof. Doutor António Barbosa.
26. Fleming, Kate – The meaning of hope to palliative care cancer patients. *International Journal of Palliative Nursing*. Vol 3, no1 (1997), p.14-17.
27. *Psicologia da gestação – livro*
28. A relação subjetiva de mães de crianças com deficiência Santos, Alyamara Batista dos Fonseca, Ludmilla – Curso de pós-graduação – especialização em saúde mental e atenção básica.

6 CONCLUSÕES

A hidranencefalia, apesar de rara, encontra-se presente em nosso meio, sendo necessário o seu conhecimento e/ou reconhecimento pelos profissionais de saúde e pela comunidade. No Brasil não dispomos de dados epidemiológicos da doença no Datasus, já que não há um CID específico para ela, sendo os seus dados contabilizados com o CID de hidrocefalia ou má-formações congênitas do sistema nervoso central. Estudos científicos sobre a doença no país são raros, negligenciando ainda mais essa patologia. Estamos diante de uma doença com impacto importante na saúde, no social, do ponto de vista econômico e psíquico, sendo urgente a melhor compreensão sobre o processo de adoecimento e de cuidado. Neste estudo, as consequências da ausência desse CID estão afirmadas a partir da experiência de sofrimento dos cuidadores.

Essa é uma patologia potencialmente detectável durante o pré-natal por meio de exames não invasivos de baixo custo (ultrassom obstétrico). O diagnóstico realizado adequadamente e precocemente pode mudar a forma de enfrentamento perante a doença dos familiares e dos profissionais de saúde. Este estudo mostrou o quanto o pré-natal realizado no Sistema Único de Saúde (SUS) foi deficiente para diagnóstico correto, não detectando a doença ou confundindo o diagnóstico com hidrocefalia. Diante da gravidade da doença com alto risco de morte ao nascimento, torna-se ainda mais preocupante o retardo do diagnóstico, o que pode contribuir para tratamentos invasivos, que não mudam a história natural da doença ou melhoram os sintomas do paciente ou até mesmo piore o seu quadro. O estudo revela o contexto social de vulnerabilidade onde as famílias estão inseridas, o que as coloca em situação de risco, de difícil acesso ao serviço de saúde, a exames e ao acompanhamento médico especializado, retardando ainda mais o diagnóstico.

O momento da gestação e do parto para os pais e familiares é entremeadado de expectativas, sonhos, medos, ansiedade. Ter o diagnóstico correto e comunicado de forma adequada é tarefa do sistema de saúde. Quando não se diagnostica ou não se informa corretamente a situação, torna-se complicado realizar um planejamento de cuidado adequado

e medidas terapêuticas não proporcionais podem ser realizadas. Com isso, potencializamos o sofrimento físico e psíquico dos pacientes e seus familiares.

Com o retardo no diagnóstico, confusão com hidrocefalia e a comunicação inadequada de más notícias por parte da equipe de saúde, mitos sobre a doença são criados dificultando ainda mais o entendimento dos familiares sobre o prognóstico do quadro. Entender a doença e o processo de adoecimento é necessário para o melhor enfrentamento e a para tomada de decisões. É a partir da compreensão da gravidade que processos psíquicos como o luto antecipatório são vividos, reduzindo sofrimento.

A hidranencefalia é uma doença que requer cuidados complexos com o paciente em diversas dimensões físicas. Os cuidadores são fundamentais no conjunto dos processos de cuidado e se mostram sobrecarregados fisicamente, psiquicamente e espiritualmente. As mães são em sua grande maioria as responsáveis sozinhas pelo cuidado do filho. A falta de rede de apoio da família, da sociedade e o apoio financeiro potencializam os sentimentos de fracasso, desesperança, dor e cansaço. Faz-se necessário também o estabelecimento de protocolos de apoio psicossocial no contexto dos processos de internamento e ao processo de luto antecipatório vivenciado.

Ao reconhecer e entender a gravidade da doença, as necessidades dos pacientes hidranencéfalos e suas famílias, compreendemos que precisamos instituir cuidados paliativos pediátricos desde o diagnóstico, seja ele intra-útero ou depois do nascimento. Precisamos cuidar e tratar de maneira integral essa criança, entendendo seu curto tempo de vida, buscando ouvir seus cuidadores, compartilhando decisões, priorizando um menor sofrimento possível. A abordagem deve se estender à família, cuidando também do luto.

O cuidado estará sendo negligenciando quando não sabemos a realidade da doença em nosso país, não sendo possível iniciar políticas públicas em prol desses pacientes; quando não realizamos um pré-natal adequado, impossibilitando o diagnóstico ainda gestacional; não sabemos comunicar notícias difíceis, gerando a não compreensão dos familiares quanto ao prognóstico; ao efetuarmos tratamentos que não mudarão a história natural da doença gerando ainda mais sofrimento; ao não conhecer, entender e não indicar cuidados paliativos a esses doentes. Este estudo mostra o quanto precisamos evoluir em saúde pública, crescer enquanto profissionais de saúde, estudar, aprofundar, questionar, duvidar, problematizar, pensando sempre no melhor interesse do paciente.

REFERÊNCIAS

1. de Oliveira FF. Comunicação de más notícias em obstetrícia: impacto de treinamento institucional na percepção dos profissionais de saúde São Paulo 2019.
2. Borges MDS, Freitas G, Gurgel W. A comunicação da má notícia na visão dos profissionais de saúde. *Tempus Actas de Saúde Coletiva*, 2012;6(3): 113-126. doi: <http://dx.doi.org/10.18569/tempus.v6i3.1159>.
3. Cecchetto G, Milanese L, Giordano R, Viero A, Suma V, Manara R. Looking at the missing brain: hydranencephaly case series and literature review. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2013;48(2):152–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2012.10.009>.
4. Sandoval JI, De Jesus O. Hydranencephaly [Internet]. Sandoval JI, de Jesus O, editors. *StatPearls*. StatPearls Publishing; 2020 [cited 2020 dec. 7]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32644417>.
5. Gentry M, Connell M. Hydranencephaly. *Ultrasound quarterly*. 2013;29 (3):267-268.
6. DATASUS [página na internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2016 [Acesso em: 15 de outubro 2018]. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0205&id=6936&VObj=http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinasc/cnv/nv>.
7. DATASUS [página na internet]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2016 [acesso em: 15 de outubro 2018]. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0205&id=6938&VObj=http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sim/cnv/inf10>.
8. Ray C, Mobley J, Thompson M, Nagy L. Hydranencephaly: considering prolonged survival and treatment by endoscopic choroid plexus coagulation *turk neurosurg*. 2015;25(5):788-792.
9. McAbee GN, Chan A, Erde EL. Prolonged survival with hydranencephaly: Report of two patients and literature review. *Pediatr Neurol*. 2000;23:80-84.
10. Eduardo T, Abi-saber H, Pedrosa R, Lemos SP. Coagulação endoscópica do plexo coroide no tratamento primário da hidranencefalia e da hidrocefalia extrema. *Arq Bras Neurocir*. 2014;33(4):284–8.
11. Tsai J, Kuo H, Chou I. Hydranencephaly in neonates. *Pediatr Neonatol*. 2008;49(4):154-157.
12. Pavone P, Praticò AD, Vitaliti G, Ruggieri M, Rizzo R, Parano E, et al. Hydranencephaly: Cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Ital J Pediatr*. 2014;40(1):1–8.

13. Sedain G, Rajbhandari, B. Hydranencephaly: insights into pathophysiology and management. *Nepal Journal of Neuroscience*, 2020;17(1).
14. Omar AT, Khu KJO. Hydranencephaly complicated by central diabetes insipidus: report of two cases and systematic review of literature. *Child's Nerv Syst.* 2019;10–2.
15. Malheiros JA, Trivelato FP, Oliveira MM, et al. Endoscopic choroid plexus cauterization versus ventriculoperitoneal shunt for hydranencephaly and near hydranencephaly: a prospective study. *Neurosurgery.* 2010;66:459–464.
16. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet.* 2014;57:359–368.
17. Wright Z, Larrew T W, Eskandari R. Pediatric hydrocephalus: current state of diagnosis and treatment. *Pediatr Rev.* 2016;37(11):478–490.
18. Rubio AV, Souza JL. Cuidados paliativos pediátricos e perinatal ANCP. Atheneu, 2019.
19. Melo JRT, de Melo EM, de Vasconcellos AG, Pacheco P. Congenital hydrocephalus in the northeast of Brazil: epidemiological aspects, prenatal diagnosis, and treatment. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1899-1903.
20. WHO. World Health Organization. definition of palliative care. Available at: <https://www.who.int/health-topics/palliative-care>. Acessado em: 17 de julho de 2021.
21. Castilho RK, Silva VC, Pinto CS. Manual de Cuidados Paliativos ANCP. 3. ed. Atheneu, 2021.
22. Brasil. Sociedade Brasileira de Pediatria. Departamento científico de medicina da dor e cuidados paliativos. Cuidados paliativos pediátricos: O que são e qual sua importância? Cuidando da criança em todos os momentos; 2017.
23. Barbosa S, Zoboli I, Iglesias S. Cuidados paliativos: na prática pediátrica. 1. ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 2019.
24. Piccinini CA, Gomes AG, Moreira LE, Lopes RS. Psicologia: teoria e pesquisa Set-Dez 2004;20(3):223-232.
25. Lebovici S. A constituição do elo entre a mãe e o recém-nascido. In *O bebê, a mãe e o psicanalista.* (F. Vidal, Trad.) Porto Alegre: Artes Médicas. 1987.
26. Szejer M, Stewart R. Nove meses na vida da mulher. São Paulo: Casa do Psicólogo. 1997.
27. Raphael-Leff J. Psychological processes of childbearing. Londres: Chapman & Hall. 1991
28. Brazelton T, Cramer B. As primeiras relações. São Paulo: Martins Fontes. 1992.

29. Caron NA, Fonseca MMC, Lopes RS. The baby and his majesties: some considerations on human helplessness. *Infant Observation*. 2008;11 (1), 67-75.
30. Fleck A, Piccinini CA. O bebê imaginário e o bebê real no contexto da prematuridade: do nascimento ao 3º mês após a alta. *Aletheia*. 2013;40:14-30.
31. Fleck A. O bebê imaginário e o bebê real no contexto da prematuridade. Dissertação de Mestrado Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Instituto de Psicologia Programa de Pós-Graduação em Psicologia, Porto Alegre, março de 2011.
32. Gomes AG, Piccinini CA. Malformação no bebê e maternidade: aspectos teóricos e clínicos. *Psic. Clin.*, Rio de Janeiro, 2010;22(1):15 – 38.
33. Saporetti LA. Somus: forma de conexão. São Paulo: Luis Saporetti; 2020 ago. <https://www.inspiritus.com.br/somus-formas-de-conexao>. Acessado em: 17 de jul, 2021.
34. Evangelista CB, Lopes MEL, Costa SFG, Batista PSS, Batista JBV, Oliveira AMM. Palliative care and spirituality: an integrative literature review. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2016;69(3):554-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167.2016690324i>.
35. Vallurupalli M, Lauderdale K, Balboni MJ, Phelps AC, Block SD, Ng AK et al. The role of spirituality and religious coping in the quality of life of patients with Advanced cancer receiving palliative radiation therapy. *J Support Oncol* [Internet]. 2012[cited 2015 May 20]; 10(2):81-7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22088828>.
36. Almeida S, Lopes A, Tibyriçá RF, Siqueira R de C L, Graeff B. Idosos em situação de rua e demandas judiciais: estudo exploratório e pistas para investigação gerontológica. *Revista Kairós Gerontologia*, (N.o Especial 22, “Envelhecimento e Velhice”). 2016;19:85-108.
37. Worden JW. *Terapia do luto: Um manual para o profissional da saúde mental*. Porto Alegre: Artes Médicas. 1998.
38. Flach K, Lobo BOM, Potter JR, Lima NS. O luto antecipatório na unidade de terapia intensiva pediátrica: relato de experiência. *Rev. SBPH*. 2012;15(1).
39. *Manual de cuidados paliativos*. Academia Nacional de Cuidados Paliativos (ANCP) – Rio de Janeiro: 2009, 321-330.
40. *Dicionário Michaelis*.
41. Araujo CP. *Existe direito a esperança?* Lumen Juris. Rio de Janeiro, 2020.
42. Querido AIF. *A esperança em cuidados paliativos*. Mestrado em Cuidados Paliativos. Dissertação. Universidade de Lisboa. Faculdade de Medicina de Lisboa. 2005.
43. Santos RCS, Yamamoto YM, Custódio LMG. *Aspectos teóricos sobre o processo de luto e a vivência do luto antecipatório*. Psicologia. 2017.
44. Minayo MCS. (org.). *Pesquisa Social: Teoria, Método e Criatividade*. Petrópolis: Vozes; 2017.

45. World Health Organization. (2018). Integrating palliative care and symptom relief into paediatrics: a WHO guide for health-care planners, implementers and managers. World Health Organization. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/274561>. License: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
46. World Health Organization. Global Atlas of Palliative Care. 2nd Edition. WHPCA, 2020. <http://www.thewhpc.org/resources/item/global-atlas-of-palliative-care-2nd-ed-2020>.
47. Sepulveda W, Cortes-Yepes H, Wong AE, Dezerega V, Corral E, Malinger G. Prenatal sonography in hydranencephaly: findings during the early stages of disease. *J Ultrasound Med* 2012;31:799-804.

PÊNDICES

APÊNDICE A – Ficha de coleta de dados

FICHA DESCRITIVA – DATA COLETA:	
NOME (codificado):	DN:
NATURAL:	PROCEDÊNCIA:
IDADE DO PACIENTE:	IDADE MATERNA:
PRINCIPAL CUIDADOR:	PROFISSÃO:
ESCOLARIDADE:	CASA PRÓPRIA: () SIM () NÃO TIPO:
RENDA FAMILIAR:	BOLSA FAMILIA: () SIM () NÃO
COBERTURA DE SAÚDE DA FAMÍLIA () SIM () NÃO	
PRÉ-NATAL: () SIM () NÃO () NÃO	G___ P___ A___ USO DE ÁCIDO FÓLICO: () SIM () NÃO
Nº CONSULTAS: ALTERADO? () SIM () NÃO	USG DO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO QUAL ALTERAÇÃO?
VDRL POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	VDRL POSITIVO 2 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
TOXOPLASMOSE POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	TOXOPLASMOSE POSITIVO 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
CMV POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	CMV POSITIVO 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
HIV POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HIV POSITIVO 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
RUBÉOLA 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	RUBÉOLA 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
HTLV POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO	HTLV POSITIVO 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO

FICHA DESCRITIVA – DATA COLETA:	
() NÃO REALIZADO	() NÃO REALIZADO
HEPATITE B 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HEPATITE B 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
HEPATITE C 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HEPATITE C 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
USG DO 3 TRIMESTRE: () SIM () NÃO QUAL ALTERAÇÃO?	ALTERADO? () SIM () NÃO ARBOVIROSE () SIM () NÃO QUAL?
PAIS COSANGUÍNEOS: () SIM () NÃO	USO DE DROGA? () SIM () NÃO QUAL?
USO DE MEDICAÇÃO: () SIM () NÃO QUAL?	DOENÇA PRÉ-EXISTENTE () SIM () NÃO QUAL?
DOENÇAS GESTACIONAIS? () SIM () NÃO QUAL?	PARTO TERMO () PARTO PREMATURO ()
DIAGNÓSTICO NA GESTAÇÃO () SIM () NÃO	DIAGNÓSTICO PÓS-NATAL? () SIM () NÃO COMO? _____ QUANDO? _____
OUTRAS MÁ-FORMAÇÕES () SIM () NÃO	QUAL OU QUAIS?
USG TRANSFONTANELA () SIM () NÃO	TOMOGRAFIA DE CRÂNIO () SIM () NÃO
RNM DE CRÂNIO () SIM () NÃO	APGAR: ____/____
USO DE ANTICONVULSIVANTE: () SIM () NÃO	REANIMAÇÃO EM SALA DE PARTO () SIM () NÃO
DIABETES INSÍPIDUS () SIM () NÃO	
UTI OU SEMI-UTI () SIM () NÃO	DVP () SIM () NÃO
COAGULAÇÃO DE PLEXO COROIDE? () SIM () NÃO	DVE () SIM () NÃO
ESTUDO DO LÍQUOR () SIM () NÃO	USO DE SONDA NASOGÁSTRICA OU NASOENTERAL () SIM () NÃO

FICHA DESCRITIVA – DATA COLETA:	
GASTROSTOMIA () SIM ()NÃO Quando?	TRAQUEOSTOMIA () SIM ()NÃO Quando?
USO DE ATB VENOSO () SIM ()NÃO	USO DE ATB INTRATECAL () SIM ()NÃO
USO DE DROGA VASOATIVA () SIM ()NÃO	ATENDIMENTO INTERPROFISSIONAL: () SIM ()NÃO
FISIOTERAPIA: () SIM ()NÃO FONOAUDIÓLOGO () SIM ()NÃO	PSICOLOGIA () SIM ()NÃO APOIO PSICOLÓGICO À FAMÍLIA () SIM ()NÃO
CUIDADOS PALIATIVOS () SIM ()NÃO	TEMPO DE PERMANÊNCIA NO ÚLTIMO INTERNAMENTO:
Nº DE INTERNAMENTOS:	DATA DO ÓBITO:

Apêndice B – Perguntas-guias para a entrevista

- 1- Qual o diagnóstico de seu filho?
- 2- O que você entende sobre hidranencefalia?
- 3- Quando você recebeu diagnóstico do seu filho?
- 4- Quem lhe informou sobre o diagnóstico e como foi?
- 5- Como você se sentiu no momento do diagnóstico?
- 6- Quem hoje lhe ajuda a passar por essa situação ? Quem te ajudou ou ajuda durante o processo?
- 7- O que esse diagnóstico significou ou significa para você? E para sua família?
- 8- O que mudou após o diagnóstico? Como mudou?

ANEXOS

Anexo A – Parecer Consubstanciado do CEP

HOSPITAL GERAL ROBERTO
SANTOS - BA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA : PERSPECTIVAS DE CUIDADOS

Pesquisador: PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 14214719.2.0000.5028

Instituição Proponente: Hospital Geral Roberto Santos - BA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.470.006

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo descritivo exploratório retrospectivo de análise documental, através da análise de prontuários de pacientes acompanhados em um hospital da rede pública estadual, localizado em Salvador - BA e referência nesse perfil de pacientes estudado, com diagnóstico de hidranencefalia no período do pré-natal ou pós-natal

entre os anos de 2017 e 2019. Será realizado também um estudo exploratório de narrativas de abordagem qualitativa através de entrevista com cuidadores (maiores de 18 anos) de pacientes com hidroanencefalia ou hidrocefalia extrema.

Objetivo da Pesquisa:

Caracterizar o processo saúde-doença de pacientes hidranencefalos ou com hidrocefalia extrema levando em consideração o período pré e pós-natal.

Conhecer grau de informação do cuidador sobre o diagnóstico, prognóstico e cuidados paliativos. Reconhecer se durante algum período do processo foi citado ou discutido sobre cuidados paliativos com os cuidadores.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Admite-se enquanto possíveis riscos que haja sensação de desconforto, constrangimento ou mesmo sensibilização ao responderem às entrevistas, ao que serão esclarecidos de que poderão

Endereço: Estrada do Saboeiro, s/nº

Bairro: Estrada do Saboeiro

CEP: 41.180-000

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3117-7519

Fax: (71)3387-3429

E-mail: cep.hgrs.ba@gmail.com

interromper a qualquer momento a participação e de que contarão com a assistência da orientadora da pesquisa.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um protocolo apreciado anteriormente e que apresentou a seguinte pendência: "...inclusão de TCLE para a coleta de dados em prontuários, uma vez que as informações contidas nestes são de propriedade do paciente/responsável legal e que estas informações foram colhidas para fins de tratamento e não de pesquisa".

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Vide lista de inadequações e pendências;

Recomendações:

Vide lista de inadequações e pendências;

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após análise do protocolo e entendendo que foram realizados os ajustes necessários para a realização do estudo, consideramos que o mesmo encontra-se de acordo com a resolução N.455/12 do CNS/CONEP e portanto APROVADA.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P ROJETO_1288979.pdf	11/07/2019 20:12:27		Acelto
Recurso Anexado pelo Pesquisador	DISPENSA_TCLE.docx	11/07/2019 20:09:13	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_prontuarlow.docx	11/07/2019 20:05:44	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Acelto
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projetofinal.docx	22/05/2019 04:35:40	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Acelto
Folha de Rosto	frassinada.pdf	22/05/2019 04:33:21	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Acelto
Outros	FICHADESCRITIVAW.docx	09/05/2019 20:06:33	PATRICIA CERQUEIRA LIMA	Acelto

Endereço: Estrada do Saboeiro, s/nº

Bairro: Estrada do Saboeiro

CEP: 41.180-000

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3117-7519

Fax: (71)3387-3429

E-mail: cep.hgrs.ba@gmail.com

HOSPITAL GERAL ROBERTO
SANTOS - BA



Continuação do Parecer: 3.470.006

Outros	FICHADESCRITIVAW.docx	09/05/2019 20:06:33	ALVES	Aceito
Outros	ANUENCIA.pdf	09/05/2019 20:02:12	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLHidranencefalia2019.docx	27/04/2019 21:08:10	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 25 de Julho de 2019

Assinado por:
Jorge Luis Motta dos Anjos
(Coordenador(a))