

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA E MOTORA NA SÍNDROME DE EDWARDS: UM ENFOQUE NA QUALIDADE DE VIDA.

Vanessa Peixoto
(Fisioterapeuta)

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Edwards ou Trissomia do 18 é a segunda mais comum Síndrome trissômica, apesar de ser muito menos predominante que a Síndrome de Down. Foi originalmente descrita em 1960, pelo professor Jonh Edwards e seus colegas em um relato de caso de uma menina de nove semanas de vida.¹ Consiste na presença de uma cópia extra do autossomo 18, estando presente em todas as raças e áreas geográficas.¹ Sua incidência tem sido relatada em 1:8000 crianças nascidas vivas, sendo que as meninas freqüentemente são mais afetadas do que os meninos (3:1).²

O fenótipo da Síndrome de Edwards manifesta-se a partir de diferentes alterações genótípicas que envolvem o cromossomo 18. Na maioria das vezes 90 a 94% dos casos são de trissomia livre, mosaicismo de 5 a 10 % e trissomia parcial menos de 1 a 2%.¹ Mais de 150 anormalidades diferentes, já foram descritas em pacientes com a Síndrome de Edwards, algumas podem ser detectadas ainda intra-útero, através de ecografias de controle pré-natal.¹ Atenção especial deve ser dada para aqueles achados mais freqüentes na Síndrome de Edwards.¹ Os portadores da Síndrome de Edwards têm malformações comuns que afetam os sistemas cardiovascular, gastrintestinal, urogenital e músculo-esquelético.²

Mais de 50% dos afetados nasce de mães com idade superior a 35 anos.^{1,2,3} Na literatura, 10% dos bebês nascidos com essa trissomia sobrevivem após o primeiro ano de vida, sendo que a média de idade de sobrevivência das meninas é de 7 meses, enquanto de meninos é de 2 meses.²

Quando se torna evidente que a cura ou a qualidade de vida aceitável, na visão da família e da equipe médica, não é mais possível ou ao seu alcance, o foco do cuidado na UTI (unidade de terapia intensiva) deve mudar.⁴ O objetivo não é mais prolongar a vida, mas assegurar uma morte digna e livre de dor e desconforto, fazendo valer o princípio ético da não maleficência.⁵

À medida que a morte se aproxima, o centro dos cuidados deve ser direcionado totalmente ao conforto do paciente, assegurando o não sofrimento.⁵ É portanto fundamental, nas UTI, tornar os momentos finais de vida uma experiência cercada de honestidade, dignidade, humanismo e respeito. Medidas reconhecidas como padrão em tratamento paliativo, tais como total conforto físico, o não prolongamento do processo de morte e a presença dos entes queridos são direitos da criança na hora de sua morte e precisam ser respeitados. Com determinação e coragem de mudar, a equipe multidisciplinar pode fazer ainda muito para tornar esse ambiente sombrio de morte na UTI uma “catedral” de compaixão, humanismo, respeito, abertura e dignidade humana. Sim, uma morte digna é possível!⁵

Para ressaltar, o Art.20 dos Direitos das Crianças Hospitalizadas prescrevem que: “...o direito a uma morte digna, junto a seus familiares, quando esgotados todos os recursos terapêuticos disponíveis...”.⁵

Existe um determinado momento na evolução de uma doença que, mesmo que disponha de todos os recursos, o paciente não é mais salvável, ou seja, está em processo de morte inevitável.⁶ É difícil para o intensivista aceitar isso, mas em última análise, facilitar uma boa morte deveria ser considerado um motivo de satisfação, de um dever cumprido, algo semelhante em alguns aspectos a salvar uma vida.⁵

Com objetivo de minimizar a dor, o sofrimento dos familiares, bem como prevenir o surgimento de novas complicações, a presença do fisioterapeuta na equipe multidisciplinar pode contribuir na melhoria da qualidade de vida dos portadores de tal síndrome, influenciando diretamente nos aspectos motor e respiratório. Haja vista ser o fisioterapeuta um membro da saúde com sólida formação científica que atua desenvolvendo ações de prevenção, avaliação, tratamento e reabilitação, usando nessas ações programas de orientações e promoção da saúde. Para uma criança portadora da Síndrome de Edwards que têm prognósticos reservados a fisioterapia motora e respiratória ofertará uma melhor qualidade de vida.

O presente trabalho tem como objetivo, mostrar de que forma a fisioterapia motora e respiratória promovem uma melhor qualidade de vida aos portadores da Síndrome de Edwards, através de técnicas apropriadas para os mesmos.

Dessa forma fez-se necessário realizar um trabalho de revisão sobre, os principais achados histopatológicos da Síndrome de Edwards, propondo um tratamento fisioterapêutico que leve a uma melhoria na qualidade de vida dos mesmos.

METÓDO

Trata-se de um ensaio teórico elaborado através de pesquisas realizadas em: livros, artigos científicos e monografias encontradas nas bibliotecas da UNIME (União metropolitana de educação e Cultura), UCSal (Universidade católica do Salvador), BAHIANA (Escola Bahiana de Medicina) e FIB (Faculdade Integrada da Bahia), e nos bancos de dados eletrônicos: Scielo, Bireme, Lilacs, utilizando-se como palavras chaves: fisioterapia respiratória e motora, qualidade de vida, Síndrome de Edwards e Trissomia do 18, e seus correlatos nas línguas: inglês e espanhol. Foram incluídos trabalhos realizados entre 1992 e 2007, sendo este período de publicações disponíveis na busca. Todos os trabalhos encontrados foram incluídos neste artigo devido à escassez de material na literatura. Somente um artigo do tipo estudo de caso, foi encontrado na literatura que descrevendo a atuação da fisioterapia na Síndrome de Edwards. Esse estudo de revisão tem como finalidade mostrar como a fisioterapia atua oferecendo uma melhor qualidade de vida aos portadores da Síndrome de Edwards, através de técnicas apropriadas para os mesmos. Para esse estudo serão delimitados, através dos dados estatísticos sobre os principais achados histopatológicos pesquisados que mais acometem e levam a limitações e/ou a morte os portadores da Síndrome de Edwards, que são: baixo peso, sucção débil, apnéia e defeitos congênitos cardíacos. As técnicas serão apresentadas de forma descritiva e relacionada a cada sintoma mostrando a sua utilidade para a manutenção e/ou melhora do mesmo. Sabe-se que a qualidade de vida deve ser priorizada nas unidades de terapia intensiva e que a fisioterapia

através de suas condutas motoras e respiratórias pode contribuir para essa melhoria.

DISCUSSÃO

Estudos recentes indicaram que cerca de 50% das crianças com trissomia do 18 morrem no primeiro mês e apenas 10% ainda estão vivas aos 12 meses de idade. Uma combinação de fatores, incluindo baixo peso, sucção débil, apnéia e, mais importante, cardiopatia congênita contribuem para a alta taxa de mortalidade. O conhecimento do quadro clínico e do prognóstico de pacientes com trissomia do 18 têm grande importância nas questões médicas e éticas, no que dizem respeito à decisão de instituir ou não tratamentos invasivos. Uma confirmação rápida da suspeita clínica seria fundamental, pela realização do estudo cromossômico.⁷

A fisioterapia motora atua nestes pacientes com a finalidade de prevenir ou minimizar a instalação de deformidades musculares esqueléticas decorrentes do atraso no DNPM (desenvolvimento neuropsicomotor) através de estímulos sensório-motor utilizando reflexos fisiológicos do neonato.

O atendimento em fisioterapia respiratória vem tornando-se, a cada dia, uma importante ferramenta para tratamento de pacientes pediátricos internados em UTI,⁸ tendo como objetivo manter vias aéreas pérvias, prevenir as complicações pulmonares e melhorar a função respiratória nas patologias que acometem o período neonatal.⁹

O principal problema apresentado pela fisioterapia respiratória no bebê é, sobretudo, a impossibilidade de o terapeuta quantificar ou objetivar os efeitos de suas manobras.¹⁰

A abordagem fisioterapêutica pediátrica difere de forma substancial das práticas utilizadas no adulto, devendo ser continuamente adaptada a esses pacientes em constante crescimento e desenvolvimento. A aplicação das técnicas deve

respeitar os seguintes fatores: Idade do paciente e fatores anatomo fisiológicos correlacionados; Doença pulmonar e doenças associadas; Condições clínicas e evolução do quadro; Crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor.¹¹

Propõe-se então como tratamento fisioterapêutico para os principais achados clínicos da Síndrome de Edwards. Baixo peso ao nascer: posicionamento e MMC (método Mãe Canguru); sucção débil: estimulação a SNN (sucção não nutritiva); apnéia: estimulação táctil, VNI (ventilação não invasiva), sendo o mais usado em recém nascidos o CPAP (pressão positiva contínua nas vias aéreas) com pronga nasal e a VM (ventilação mecânica); e para as complicações cardiopulmonares decorrentes da cardiopatia congênita; manobras de higiene brônquicas, VNI (CPAP) e VM.

O MMC é um tipo de assistência neonatal que implica contato pele a pele precoce entre a mãe e o recém nascido de baixo peso, de forma crescente e pelo tempo que ambos entenderem ser prazeroso e suficiente, permitindo uma maior participação dos pais no cuidado a seu recém nascidos e o envolvimento da família.¹² Consiste em posicionar o RN na posição canguru, ou seja, manter o RN de baixo peso, ligeiramente vestido, em decúbito prono, na posição vertical contra o peito da mãe.¹²⁻¹³ O correto posicionamento do bebê, enquanto submetido à manipulação de rotina, propicia que ele utilize sua energia de forma mais adequada, dando resposta fisiológica e comportamental apropriadas.¹⁴

Estudos apontaram que a presença contínua da mãe junto ao bebê, além de garantir calor e leite materno, trazia inúmeras outras vantagens dentre as quais a promoção do vínculo mãe-bebê, condição indispensável para a qualidade de vida e sobrevivência do recém nascido após alta da UTI.¹²

A sucção constitui a função necessária para a alimentação eficiente por via oral e o adequado desenvolvimento motor-oral.¹⁵ O processo de alimentação não pode ser considerado tão simples, envolvendo somente o mecanismo oromotor.¹⁶ A ele estão relacionadas outras áreas do comportamento, como o estado de consciência, a cognição, o desenvolvimento motor, o neurológico, assim como a maturação fisiológica e interação mãe-filho.¹⁶ A sucção débil leva o RN a perda de peso, pneumonia por aspiração o que pode levar a óbito.

A SNN pode ser realizada com chupeta, dedo enluvado e também com o seio materno vazio.¹⁵ Normalmente estimula-se a SNN quando o RN ainda não recebe a dieta por via oral, concomitantemente á alimentação enteral, propiciando:

aceleração da maturação do reflexo de sucção e estimulação ao trânsito intestinal, além de permitir ao RN associar a sucção á plenitude gástrica.¹⁵ Sabe-se que a SNN tem papel muito importante, tanto na oxigenação do cérebro, como em acalmar e organizar os bebês muito imaturos e os muito doentes.¹⁵ Isso porque a SNN acelera a maturação dos reflexo de sucção.¹⁵ O uso da técnica do dedo enluvado tem a vantagem em relação à chupeta de requerer a presença obrigatória da pessoa que realiza a estimulação junto ao RN durante o procedimento, podendo esta realizar uma observação mais rigorosa de sua resposta ao estímulo.¹⁵

A literatura relata que os benefícios da estimulação da sucção não-nutritiva são a adequação da musculatura oral; a regulação dos estados de consciência do bebê; o ganho de peso, recebendo a mesma quantidade calórica; a alta precoce; a facilidade de digestão; a transição para alimentação por via oral mais rápida e mais fácil.¹⁶

A apnéia é o distúrbio respiratório mais freqüente no período neonatal.¹⁶ É definida como a ausência de respiração por mais de 20 segundos, ou por alteração no ritmo respiratório acompanhado por cianose e freqüência cardíaca menor que 100 batimentos/minuto.¹⁷

A literatura informa vários fatores relacionados com a ocorrência de apnéia neonatal, dentre esses está à cardiopatia congênita, principalmente a PCA (persistência do canal arterial).¹⁷⁻¹⁸ Na Síndrome de Edwards, as malformações cardíacas ocorrem em 99% dos casos.³

O critério utilizado para iniciar uma intervenção é a ocorrência de 3 ou mais episódios/ 24h que necessitem ressuscitação ou ventilação com mascara e ambu®.¹⁸ Apnéias de duração inferior a 20/segundos, que revertem espontaneamente ou com leve estímulo táctil, com pouca repercussão cardiovascular, podem ser, na maioria das vezes somente observadas.¹⁷

A estimulação táctil é indicada nos casos de apnéia presente mesmo com a introdução de terapia medicamentosa e quando for disponível meio para introduzir estímulo periódico.¹⁹ Na literatura encontra-se o uso em alguns serviços de saúde, da colocação de uma luva descartável conectada a um respirador, sob o colchão do recém-nascido, funcionando como estímulo leve e intermitente quando a freqüência do respirador esta a 5 a 10/ipm.¹⁷ A experiência de alguns centros mostra ser este um tratamento eficaz em muitos casos.¹⁷

Recém-nascido com apnéias recorrentes, mesmo em uso de fármacos, requer tratamento mais agressivo.¹⁷ O CPAP é indicado para os casos em que os episódios são demorados e/ou freqüentes.¹⁷ A utilização do CPAP nasal tem prevenido muitas intubações traqueais em recém-nascido com apnéia.¹⁷

A VM está indicada em pacientes com apnéia que não responderam ao tratamento clínico, farmacológico e com o CPAP.¹⁷ Tem como objetivo diminuir o trabalho respiratório e melhorar o prognóstico.¹⁷ Deve-se utilizar modalidades ventilatórias de acordo com as necessidades do paciente e as patologias de base.¹⁸

São denominadas cardiopatias congênitas todas as alterações estruturais e/ou funcionais do sistema circulatório que culminam com disfunção do fluxo de sangue. Podem ser classificadas segundo vários critérios, entre eles: presença de cianose (acianóticas e cianóticas) e fluxo pulmonar (hiper, normo ou hipofluxo).²⁰ Na Síndrome de Edwards ocorre a cardiopatia acianótica, já que tem como alteração hemodinâmica fundamental a mistura de sangue no sentido esquerda para a direita, isto é, quando o sangue venoso recebe sangue arterializado.²⁰

O tratamento da cardiopatia congênita visa, portanto, a melhora da qualidade de vida e da expectativa de vida, envolvendo o fisioterapeuta como membro da equipe multiprofissional na atenção à criança cardiopata no âmbito hospitalar e domiciliar, no pré e pós - operatório.²¹

A cirurgia é realizada devido à presença de grandes alterações cardíacas onde a cirurgia paliativa, do tipo bandagem pulmonar a fim de melhorar a qualidade de vida de crianças atingidas por alterações genéticas acentuadas como se sucede, por exemplo, na Síndrome de Edwards e Síndrome de Patau, nas quais a longevidade não ultrapassa o 1º ano de vida.²² Mesmo assim, em face da grande comunicação interventricular associada, a qualidade de vida desses pacientes pode melhorar com a realização de cirurgias paliativas.²²

No período pré-operatório, são avaliadas as repercussões respiratórias das cardiopatias congênitas.²⁰⁻²¹ O desconforto respiratório, a hipersecreção e o broncoespasmo são sinais comuns nos casos de cardiopatias que cursam com hiperfluxo pulmonar,²⁰⁻²¹ como acontece na Síndrome de Edwards. Os objetivos do tratamento fisioterapêutico nesse período são a higiene brônquica e a redução do desconforto respiratório, a fim de propiciar conforto e condições para melhora da oxigenação, esta, por sua vez, é inerente a correção cirúrgica.²⁰⁻²¹

No período pós-operatório a avaliação inicial é a inspeção da expansibilidade da caixa torácica seguida pela ausculta pulmonar e assim que possível radiografia para se diagnosticar a intubação seletiva.²⁰⁻²¹ Dessa forma, o primeiro contato do fisioterapeuta visa estabelecer os parâmetros da VM e avaliar as condições de ventilação da criança.²⁰⁻²¹

Durante a VM os objetivos da fisioterapia são manter pérvia a via aérea, a fim de abreviar o tempo de VM e prevenir as complicações respiratórias.²⁰⁻²¹ A vibrocompressão associada à drenagem postural e o *bag squeezing*, que consiste na hiperventilação com ressuscitador manual seguida de compressão expiratória, aumentando o fluxo expiratório e arrastando a secreção para via aérea proximal, são manobras de higiene brônquica que podem ser realizadas durante a VM.²⁰⁻²¹

Após a extubação, dentre as técnicas de desobstrução brônquica tem-se, a manobra de aumento de fluxo expiratório, aplicada com o objetivo de remoção de secreção em vias aéreas de grande calibre.²⁰⁻²¹ Ainda também sem estudo conclusivo, mas já utilizado na prática está a técnicas ELPr (expiração lenta prolongada),²⁰⁻²¹ consiste em uma técnica passiva de ajuda expiratória aplicada ao lactente, obtida por meio de uma pressão manual tóraco-abdominal lenta que se inicia ao final de uma expiração espontânea e prossegue até o volume residual.¹⁰

Com isso observa-se que o fisioterapeuta proporciona ao paciente uma melhor qualidade de vida no curto período de vida do mesmo, em função da sua doença de base, como ocorre na Síndrome de Edwards, tendo esse a colaboração dos pais, e de todas as pessoas envolvidas nos cuidados, formando assim uma equipe dedicada ao suporte e desenvolvimento do recém nascido.

CONCLUSÃO

Esta Síndrome é muito rica em anomalias o portador de Edwards apresenta múltiplas malformações, possuindo debilidades físicas e baixa capacidade de sobrevivência.²³

O conhecimento do quadro clínico e do prognóstico de pacientes com trissomia 18 têm grande importância nas questões médica e éticas, no que diz respeito à decisão de instituir ou não tratamentos invasivos.⁷

Quando um recém-nascido apresenta um defeito congênito cabe à equipe reunir-se com os pais para discutir o problema, os possíveis tratamentos, o prognóstico provável, ter uma comunicação aberta e honesta para uma melhor qualidade de vida durante a doença. Os pais devem visitar juntos, a criança o mais breve possível após o nascimento, independentemente de seu estado clínico.⁶

O fisioterapeuta é um membro da saúde com sólida formação científica que atua desenvolvendo ações de prevenção, avaliação, tratamento e reabilitação, usando nessas ações programas de orientações e promoção da saúde. Para uma criança portadora da Síndrome de Edwards que têm prognósticos reservados a fisioterapia motora e respiratória ofertará uma melhor qualidade de vida.

Novos estudos fazem-se necessário devido à dificuldade em realizar tal trabalho pelas inúmeras possibilidades terapêuticas diante do rico quadro clínico apresentado pelo portador. Surgiu que apenas um aspecto seja abordado para melhor esclarecimento da atuação da fisioterapia como coadjuvante na oferta da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

01. WINK, et al. **Síndrome de Edwards**. Seminário da Disciplina de Genética humana; Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas, Porto Alegre, 2001.
02. UMPHRED, A. Darcy. **Reabilitação neurológica**. 4 ed. São Paulo: Manole, 2004.
03. MOURA, *et al.* **Síndrome de Edwards**. Eletiva de Perinatologia, curso Medicina; Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde, Brasília, 2003.
04. **FISIOTERAPIA EM NEONATOLOGIA**. Disponível em: www.fisionenatal.ubbihp.com.br/pagina2.html. Acesso em: 23/ 02/ 2007.
05. GARROS, Daniel. **Uma “boa” morte em UTI pediátrica: e isso possível?** **Jornal de Pediatria** v.79 (suppl. 2) Porto Alegre Nov.2003.
06. KLEIN, G. F.; **O Fisioterapeuta diante do paciente terminal**. **Revista Reabilitar**, 12: 39-41, São Paulo, 2001.
07. SUGAYAMA, M.M., et al. **Estudo genético – clínico de 24 pacientes com trissomia 18 (síndrome de Edwards)**. **Revista Pediatria São Paulo**, 21(2):133-143,1999.
08. CARVALHO, B. W.; SOUZA, Nivaldo; SOUZA, L. R. **Emergência e terapia Intensiva Pediátrica**. 2.ed. São Paulo: Atheneu, 2004.

09. OLIVEIRA, C. A. Verônica, SANTOS, C. E. Maria. **FISIOTERAPIA RESPIRATORIA. Capítulo do livro Assistência ao Recém - Nascido de Risco**, 2ed. Brasília: Pórfiro, 2003.
10. POSTIOUX, G. **Fisioterapia Respiratória Pediátrica: O Tratamento guiado por ausculta pulmonar**. 2ed. Porto Alegre: Artemed, 2004.
11. SARMENTO, G. J. **Fisioterapia Respiratória em Pediatria e Neonatologia**. p.97-107/233-238/357-381, São Paulo: Manole, 2006.
12. LAMY, Z. C. *et al.* **Atenção humanizada ao recém - nascido de baixo peso – Método Canguru: a proposta brasileira**. Disponível em www.scielo.br. Acesso em 10/03/08.
13. HENNIG, M. A. S.; GOMES, M. A. S. M.; GIANINI, N. O. M. **Conhecimentos e práticas dos profissionais de saúde sobre a “atenção humanizada ao recém-nascido de baixo peso – método canguru**. *Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil*, v.6, n.4, Recife, 2006.
14. MEYERHOF, P. G. **O neonato de risco – proposta de intervenção no ambiente e no desenvolvimento**. 2 ed. São Paulo: Savier, 1994.
15. NEIVA, F. C. B.; LEONE, C. R. **Sucção em recém-nascidos pré – termo e estimulação da sucção**. *Pró – Fono Revista de Atualização Científica*, v.18 n.2 Barueri maio/ago, 2006.
16. CAETANO, L. C.; FUJINAGA, C. I.; SCOCHI, C. G. S. **Sucção não nutritiva em bebês prematuros: estudo bibliográfico**. *Revista Latino Americana de Enfermagem*, v.11, n.2, Ribeirão Preto mar./abr. 2003.
17. LOPES, J. M. A. **Apnéia neonatal**. *Jornal de pediatria* v.77 (supl.1), Rio de Janeiro, 2001.
18. FÀZIO, J., *et al.* **Cuidados intensivos no período neonatal**. São Paulo: Savier, 1999.
19. MARBA, S. T. M.; MEZZACAPPA, F. **Manual de neonatologia UNICAMP**. Rio de Janeiro: Revinter, 1998.

20. SARMEMTO, G. J. V. **Fisioterapia respiratória em pediatria e neonatologia.** Barueri- São Paulo: Manole, 2006.

21. SARMEMTO, G. J. V. **Fisioterapia respiratória no paciente crítico. Rotinas clínicas.** 2.ed . Barueri- São Paulo: Manole, 2007.

22. ATIK, E. **A visão atual da indicação cirúrgica das cardiopatias congênitas.** Arquivo Brasileiro de Cardiologia. V.71, n.1 ,São Paulo julho, 1998.

23. SANTOS, C. T. C.; BARCELLOS, P. C. **Crianças com síndrome de Edwards, abordagem fisioterapêutica.** Revista Reabilitar, 25(6): 20-23, São Paulo, 2004.

