



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

**Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento
multidisciplinar**

Victor Barreto Marques

Salvador (Bahia)
Dezembro, 2014

FICHA CATALOGRÁFICA

(elaborada pela Bibl. **SONIA ABREU**, da Bibliotheca Gonçalo Moniz : Memória da Saúde Brasileira/SIBI-UFBA/FMB-UFBA)

M357	Marques, Victor Barreto Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar / Victor Barreto Marques. (Salvador, Bahia): VBM, Marques, 2014. VIII; 38 fls.: il. Monografia, como exigência parcial e obrigatória para conclusão do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Professor orientador: José Roberto Tude Melo. Palavras chaves: 1. Mielomeningocele. 2. Anormalidades congênitas. 3. Assistência ambulatorial. I. Melo, José Roberto Tude II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título. CDU: 616.711
------	---



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar

Victor Barreto Marques

Professor orientador: **José Roberto Tude Melo**

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60/2014.2, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)
Dezembro, 2014

Monografia: *Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar*, de **Victor Barreto Marques**.

Professor orientador: **José Roberto Tude Melo**

COMISSÃO REVISORA:

- **José Roberto Tude Melo** (Presidente, Professor orientador), Preceptor do Programa de Residência Médica em Neurologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (HUPES).
- **Jamary Oliveira Filho**, Professor do Departamento de Biomorfologia do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia.
- **Luciana Rodrigues Silva**, Professora do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Éder Magalhães Silva Fialho**, Doutorando do Curso de Doutorado do Programa de Pós graduação em Patologia Humana e Patologia Experimental (PPgPat) da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO: Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no VIII Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em ___ de _____ de 2014.

Tudo vale a pena se a alma não é pequena. (extraído do poema “Mar Português”, de **Fernando Pessoa**).

EQUIPE

- Victor Barreto Marques, Faculdade de Medicina da Bahia/Universidade Federal da Bahia. Correio-e: victormedufba@gmail.com;
- José Roberto Tude Melo, Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos / Universidade Federal da Bahia;
- Amália Maria do Espírito Santo Souza, Hospital Martagão Gesteira, Residência Médica em Pediatria.

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

- Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)

INSTITUIÇÃO FILANTRÓPICA

- Hospital Martagão Gesteira / Liga Álvaro Bahia contra a mortalidade infantil

FONTES DE FINANCIAMENTO

1. Recursos próprios

AGRADECIMENTOS

- ◆ Ao meu Professor orientador, Doutor **José Roberto Tude Melo**, por ter me instruído em todos os momentos de dificuldade. Serei eternamente grato.
- ◆ A Liga Álvaro Bahia contra a mortalidade infantil pelos serviços prestados à comunidade, associado ao seu poder de incentivo à pesquisa.
- ◆ Aos membros da Comissão Revisora pelas indicações de melhora à Monografia.
- ◆ A Residente em Pediatria Amália Maria do Espírito Santo Souza do Hospital Martagão Gesteira por ter dividido a construção da pesquisa.

SUMÁRIO

ÍNDICE DE TABELAS	2
ÍNDICE DE SIGLAS	3
I. RESUMO	4
II. INTRODUÇÃO: PROBLEMA QUE MOTIVOU O ESTUDO	5
III. OBJETIVOS	6
IV. REVISÃO DA LITERATURA	7
IV.1. Definição/Etiologia	7
IV.2. Epidemiologia	7
IV.3. Diagnóstico clínico e radiológico	8
IV.4. Tratamento	9
IV.5. Déficits associados	11
IV.5.1. Déficits neurológicos	12
IV.5.2. Déficits ortopédicos	13
IV.5.3. Déficits urológicos	13
IV.5.4. Outros déficits	14
V. METODOLOGIA	16
V.1. Desenho e amostra do estudo	16
V.2. Critérios de exclusão	16
V.3. Instrumento de pesquisa	16
V.4. Métodos estatísticos	17
V.5. Aspectos éticos	18
VI. RESULTADOS	19
VII. DISCUSSÃO	21
VIII. CONCLUSÕES	26
IX. SUMMARY	27
X. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	28
XI. ANEXOS	33
•ANEXO I: Questionário / Instrumento de Pesquisa	33
•ANEXO II: Parecer do CEP	35

ÍNDICE DE TABELAS

TABELAS

- TABELA 1.** Características sociodemográficas de 40 pacientes com diagnóstico de mielomeningocele (Hospital Martagão Gesteira, Salvador, Bahia – 2009 à 2013) 17
- TABELA 2.** Principais déficits encontrados em 40 pacientes com diagnóstico de mielomeningocele entre 2009 e 2013 no Hospital Martagão Gesteira (Salvador, Bahia) 18
- TABELA 3.** Acompanhamento multidisciplinar realizado por 40 pacientes diagnosticados com mielomeningocele entre 2009 e 2013 no Hospital Martagão Gesteira (Salvador, Bahia) 18

ÍNDICE DE SIGLAS

Derivação ventrículo peritoneal	DVP
Hospital Martagão Gesteira	HMG
Maternidade Climério de Oliveira	MCO
Mielomeningocele	MM
Ressonância Magnética	RNM
Ultrassonografia	USG
Universidade Federal da Bahia	UFBA

I. RESUMO

MILOMENINGOCELE: AVALIAÇÃO DO ACOMPANHAMENTO

MULTIDISCIPLINAR: A mielomeningocele (MM) é a mais frequente malformação congênita do sistema nervoso central compatível com a vida. Caracteriza-se por uma falha na fusão dos elementos posteriores da coluna vertebral existindo inúmeras complicações associadas, como disfunções neurológicas, ortopédicas e esfinterianas. **Objetivo:** Descrever as principais complicações associadas à mielomeningocele e verificar a regularidade do acompanhamento multidisciplinar. **Metodologia:** Estudo de série de casos, realizado a partir da revisão sistemática de prontuários de pacientes submetidos a correção cirúrgica de MM, em hospital pediátrico de referência, Hospital Martagão Gesteira na cidade do Salvador, Bahia, Brasil entre o período de setembro de 2009 a setembro de 2013. A partir da revisão foram coletados dados para preenchimento de questionário específico, com a intenção de responder aos objetivos propostos. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa. **Resultados:** Foram pesquisados 40 pacientes, com predomínio para o sexo masculino (52,5%) e procedência do interior do estado da Bahia (65%). Em relação aos déficits pesquisados, 95% apresentaram algum tipo de déficit, ocorrendo predomínio de hidrocefalia (85%), seguida de pé torto (70%) e bexiga neurogênica (65%). Sobre o acompanhamento, 67,5% realizavam regularmente. **Conclusão:** Há pouca regularidade no acompanhamento multidisciplinar dos pacientes com MM, existindo um paradoxo, uma vez que a grande maioria apresenta algum tipo de déficit.

Palavras-chaves: 1. Mielomeningocele; 2. Anormalidades congênitas; 3. Assistência ambulatorial.

II. INTRODUÇÃO: PROBLEMA QUE MOTIVOU O ESTUDO

A mielomeningocele (MM) é a mais frequente malformação congênita compatível com a vida. É uma doença caracterizada por falha na fusão dos elementos posteriores da coluna vertebral. Estima-se que para cada 1000 nascidos vivos no Brasil, 1,139 apresentem algum tipo de disrafismo espinhal, sendo a MM a responsável pela maior parte dos casos (Zambelli, 2006; Baldisserotto et al., 2010; Bizzi & Machado, 2012).

As medidas de prevenção, diagnóstico e intervenção dependem de um bom acompanhamento pré-natal, além de centros especializados que possam realizar a correção cirúrgica da malformação. A MM apresenta, em seu processo fisiopatológico, uma grande morbidade, existindo déficits morfofuncionais associados a ela de acordo com o nível medular em que ocorre. As alterações mais encontradas na literatura são de cunho neurológico, ortopédico e esfinteriano, levando o paciente a precisar de um acompanhamento multidisciplinar regular para que possa existir melhora das complicações associadas à MM. Portanto, o diagnóstico prévio e correto das principais afecções correlatas à MM, além da existência de uma equipe multidisciplinar que trate essas alterações, são imprescindíveis para sistemas de saúde que lidam com essa malformação (Gool & Gool, 1986; Fernandes et al. 2009; Adzick et al., 2011; Molteni et al., 2012).

Tomando como base a realidade regional, o presente estudo motiva-se em pesquisar quais são as principais alterações diagnosticadas associadas à MM de pacientes que foram tratados cirurgicamente para fechamento da malformação, no centro pediátrico para tratamento de doenças complexas do sistema nervoso central do Hospital Martagão Gesteira (HMG), na cidade do Salvador, Bahia, Brasil. Além de verificar se existe regularidade no acompanhamento multidisciplinar desses pacientes, avaliando criticamente esse seguimento em detrimento dos achados dos déficits morfofuncionais descritos no prontuário.

III. OBJETIVOS

PRINCIPAL

Verificar a regularidade no acompanhamento multidisciplinar de pacientes com mielomeningocele do Hospital Martagão Gesteira (HMG), na cidade do Salvador, Bahia, Brasil.

SECUNDÁRIOS

1. Descrever a prevalência dos principais déficits neurológicos.
2. Verificar a prevalência dos principais déficits ortopédicos.
3. Identificar a presença de disfunções esfinterianas.

IV. REVISÃO DA LITERATURA

IV.1. DEFINIÇÃO/ETIOLOGIA:

A Mielomeningocele (MM) constitui a mais frequente malformação congênita do sistema nervoso central. Faz parte do grupo de doenças de defeitos do fechamento do tubo neural, ocorrendo uma falha na fusão dos elementos posteriores da coluna vertebral, produzindo malformação das lâminas e processos espinhosos do canal vertebral e também displasia da medula espinhal. O termo espinha bífida também tem sido usado para se referir a essa doença, no entanto, espinha bífida também se usa para definir uma variedade de outras malformações relacionadas ao disrafismo espinhal causando alguma confusão, portanto o termo mielomeningocele parece mais preciso. A MM pode ser um defeito primário da formação da notocorda ou um defeito na migração dos tecidos mesenquimais laterais à coluna. A etiologia é desconhecida, mas apresenta características multifatoriais (genéticas e ambientais). O fator hereditário associado à MM representa um aumento de risco de 5% do mesmo casal ter o segundo filho acometido por MM, 10% no terceiro e 25 % no quarto. O fator nutricional também é de grande relevância, pois dieta pobre ou não suplementada com ácido fólico (vitamina B9) aumenta o risco de malformações do tubo neural. Segundo diversos autores uma dieta rica em ácido fólico pode evitar o problema em 70-80% dos casos (Czeizel & Dudás, 1992; Salomão et al., 1995; Lima, 1999; Zambelli, 2006; Baldisserotto et al., 2010; Bizzi & Machado, 2012; Molteni et al., 2012).

IV.2. EPIDEMIOLOGIA:

A MM incide em aproximadamente 1/2000 nascidos vivos, sendo esta uma estatística mundial, pois existem regiões, como o Reino Unido com 0,7 – 2,5/1000 nascidos vivos, a Irlanda do Norte, o sul do País de Gales e a Escócia, apresentam incidências da ordem de 5/1000 nascidos vivos, já a população negra da África possui uma fraca incidência (0,1/1000 nascidos vivos), que persiste mesmo após sua migração para áreas de forte prevalência como a Inglaterra. No período de 1967 a 1995, a prevalência observada pelo Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênicas (ECLAMC), sobre 4 milhões de nascimentos na América Latina, foi de 1,5:1.000. Quanto à prevalência, no Brasil, dados mostram que varia de 0,83: 1.000 a

1,87: 1.000 nascidos vivos, possuindo forte prevalência, quando comparada a outros tipos de malformação congênita do sistema nervoso (Furlan et al., 2003; Zambelli, 2006).

A redução da prevalência de defeitos do tubo neural, através políticas públicas de suplementação de ácido fólico nos farináceos e cereais, está bem estabelecida – com variação entre 16 e 78% nos países em que isto é realizado, o que pode ser justificado de acordo com o poder aquisitivo de cada população avaliada, o qual pode ser bastante discrepante. O mecanismo específico pelo qual o ácido fólico se relaciona aos defeitos do tubo neural não está bem esclarecido, no entanto, ele participa de duas reações que se interrompidas afetam o desenvolvimento embrionário, como também pode aumentar a concentração de homocisteína e apresentar teratogenia. Há ainda descrição de menor incidência entre etnias, como negros e asiáticos. A história familiar de espinha bífida em irmãos afetados aumentam o risco do indivíduo de apresentar a malformação de 3 a 8%.(Mitchell et al., 2004; Wals et al., 2007; Bizzi & Machado, 2012;).

IV.3. DIAGNOSTICO CLINICO E RADIOLÓGICO:

A evolução dos métodos de imagem possibilitou um diagnóstico cada vez mais precoce das lesões de tubo neural. O conhecimento da MM, permite a abordagem da família por equipe multidisciplinar, a fim de preparar os genitores para as especificidades que se referem à patologia e sobre o plano terapêutico a ser instaurado. Permite ainda um parto eletivo e um fechamento precoce neurocirúrgico (Bizzi & Machado, 2012).

1. Alfa-fetoproteína sérica: Método pouco mais antigo e em desuso, e se baseia nos níveis elevados atribuídos à presença de MM. Idealmente deve ser realizado entre 16-18 semanas, no entanto apresenta baixa especificidade. Dosagem de Alfa-fetoproteína e acetilcolina no líquido amniótico apresenta sensibilidade de 99%, com falso-positivos de 0,34%. No entanto, devido ao período ideal para sua realização ser tardio, como também o tempo para análises laboratoriais ser longo, não costuma ser um método muito utilizado (Bizzi & Machado, 2012).
2. Ultrassonografia(USG): Este método diagnóstico facilita a detecção intrauterina de defeitos do tubo neural, sendo a sua sensibilidade é próxima de 100%, pode inclusive prever o nível de acometimento. A primeira USG

deve ser realizada entre 11-13 semanas, para definição da idade gestacional e identificação de outras má formações fetais. A USG tridimensional pode diagnosticar mielomeningocele tão precoce como 9 semanas, no entanto é estabelecido uma USG bidimensional, para estudo anatômico, entre 20-22 semanas. Durante a avaliação, um posicionamento inferior do cone medular denota uma ascensão inapropriada da medula, podendo sugerir medula ancorada. Porém não há concordância entre os estudos já realizados até então sobre o nível do cone medular e, por isso, deve-se acompanhar de forma seriada o desenvolvimento da anormalidade, a fim de se avaliar a possibilidade de intervenção terapêutica (Rodriguez et al., 2014). Outros sinais são: O “sinal do limão” representa um cavalgamento do osso frontal, devido a redução da pressão intracraniana. O “Sinal da banana” demonstra um cerebelo alongado, em formato bicôncavo, o qual envolve o tronco e pode obliterar a cisterna magna (Bizzi & Machado., 2012). Uma vez que a anomalia é identificada através de ultrassonografia 2D, outras técnicas de imagem, tal como a ecocardiografia fetal, ultrassonografia 3-D, Ressonância Magnética fetal e, em menor grau, devem ser consideradas em casos específicos, como métodos auxiliares para definição terapêutica (Gagnon et al., 2009).

3. Ressonância magnética (RNM): Método que apresenta uso em ascensão devido às limitações da USG, apresenta melhor resolução, independentemente do movimento fetal. Apresenta-se como método adjunto ao anteriormente citado (Gagnon et al., 2009).

IV.4. TRATAMENTO:

O tratamento padrão da MM tem sido a correção cirúrgica neonatal, e o fechamento deve ser feito dentro de 48 horas após o nascimento, dessa forma sendo possível reduzir os riscos de infecções. Todavia, trabalhos recentes vêm demonstrando, a eficácia de cirurgias intraútero para a correção da MM, existindo bom prognóstico em casos já publicados (Molteni et al., 2012).

A primeira cirurgia intraútero foi realizada em 1997, todavia, foi com o estudo de MOMS de 2011 que percebeu-se realmente que a melhor forma de tratamento para a MM é a cirurgia pré-natal, ou seja, a abordagem do feto ainda intraútero e a correção da anormalidade antes do nascimento. Segundo o Estudo de MOMS, a abordagem

cirúrgica do feto antes das 26 semanas de gestação, diminuiu o risco de morte e melhorou as disfunções pós-nascimento quando comparada com a cirurgia de correção pós-natal. O estudo foi randomizado e consistiu na avaliação e comparação de 2 grupos, os que foram submetidos à correção por cirurgia pré-natal e os que foram submetidos a cirurgia pós-natal. A partir daí as crianças foram examinadas aos 12 e 30 meses de vida, avaliando-se fatores como função mental e motora, mobilidade, hidrocefalia e colocação de DVP. Os pacientes do grupo que foram submetidos à cirurgia de correção pré-natal apresentaram melhores pontuações na função mental e motora, reduziu a herniação de encéfalo posterior, além de mostrarem redução nas taxas de colocação de DVP e menor probabilidade de expressarem disfunções neurológicas e ortopédicas ao longo do tempo. As melhorias, verificadas na correção por cirurgia pré-natal, podem provavelmente estar associadas com o momento da reparação, o que pode ter permitido um melhor desenvolvimento normal do sistema nervoso pré-natal durante a fase intrauterina. A redução na colocação de DVP pode também estar relacionada a uma normalização da condução do líquido cefalorraquidiano. Entretanto, os riscos e benefícios da cirurgia pré-natal devem ser equilibrados, uma vez que este método de tratamento está relacionado com maiores taxas de parto prematuro, complicações intra-operatórias e defeitos de útero, existindo a necessidade de um bom preparo da equipe multidisciplinar que realizará a cirurgia. Critérios de exclusão e um protocolo padrão devem ser estabelecidos para a abordagem de tratamento pré-natal, no estudo de MOMS, por exemplo, gestantes com índice de massa corpórea acima de 35 Kg/m^2 não foram para a abordagem pré-natal, uma vez que maiores complicações poderiam acontecer durante o procedimento (Adzick et al., 2011).

Em relação ainda a cirurgia pré-natal e ressaltando-se aqui a técnica empregada, o estudo de MOMS sugere que primeiramente seja feita uma incisão baixa por laparotomia, expondo o útero e utilizando a ultrassonografia para a localização da MM e do feto, que é posicionado manualmente dentro do útero, sendo o bebê exposto parcialmente e monitorado. A partir daí, a placa neural é dissecada do tecido circundante, sendo colocada no canal medular, a dura-máter é identificada e fechada com uma sutura e por fim a pele do feto é suturada. O útero é fechado em duas camadas, sendo que a primeira incorpora os grampos absorvíveis (Adzick et al., 2011).

No Brasil alguns centros de neurocirurgia pediátrica realizam a cirurgia fetal para correção de MM. Na Bahia, e mais precisamente no Hospital Martagão Gesteira (centro de coleta de dados para o presente estudo) na cidade do Salvador, todos os pacientes eram submetidos a cirurgia de correção pós-natal, sendo os casos pesquisados

submetidos a esse tipo de tratamento. Com o advento de estudos publicados, dando base para a realização da cirurgia fetal e a formação de uma equipe multidisciplinar que seja instruída para realizar a intervenção intrauterina, foi feita a primeira cirurgia fetal do norte-nordeste no ano de 2014 para a correção de MM na Bahia, na Maternidade Climério de Oliveira (Universidade Federal da Bahia), o que marca uma nova era da correção de MM no estado, e provavelmente no norte e nordeste do Brasil (Sociedade Brasileira de Neurocirurgia, 2014).

IV.5. DÉFICITS ASSOCIADOS:

A mielomeningocele resguarda em seu processo fisiopatológico uma grande morbidade, de acordo com o nível da medula em que ocorre, tão mais graves serão as complicações quanto mais alta for a lesão. Há décadas atrás, a sobrevivência era exceção, no entanto, atualmente, vê-se uma sobrevida no primeiro ano de vida de 87%, e 78% sobrevivem até os 17 anos – dados europeus (Mitchell et al., 2004). Porém uma parcela significativa continua a apresentar mortalidade e morbidade durante a idade adulta. Pacientes com MM apresentam muitas complicações e comprometimentos funcionais, seja a correção feita pré ou pós natal, faz-se portanto necessário verificar e analisar quais são as principais complicações associadas, para que um melhor acompanhamento possa existir, corroborando numa sobrevida prolongada e com melhor qualidade de vida (Mitchell et al., 2004; Bizzi & Machado, 2012).

Dentre as alterações que acompanham a MM, a mais frequente é a hidrocefalia (80% dos casos), que ocorre pela alteração da drenagem de líquido devido à protrusão do tecido nervoso central, que leva a herniação do tronco cerebral e do assoalho do quarto ventrículo para o canal cervical medular e o deslizamento do cerebelo pelo forame magno – o que torna a síndrome de Arnold Chiari extremamente prevalente nessa condição. Essa complicação requer a necessidade de procedimentos cirúrgicos para derivação liquórica e controle da pressão intracraniana rigorosa (Gool E Gool, 1986; Molteni et al., 2012; Fernandes et al. 2009; Zambelli, 2006).

Para solucionar o problema da hidrocefalia, intervenções neurocirúrgicas são realizadas, como a colocação de derivação ventricular peritoneal (colocação de shunt), consistindo numa drenagem liquórica constante, melhorando o quadro de hidrocefalia. Em estudos prévios a prevalência de dependência de shunt em pacientes com hidrocefalia/mielomeningocele foi de 85 %, todavia, complicações relacionadas ao uso

do shunt são uma causa significativa de morbidade e letalidade nestes pacientes. Tais complicações e problemas, por vezes, podem ser minimizados quando condutas adequadas são tomadas, até mesmo critérios mais rigorosos para a colocação do shunt. Ao se conhecer melhor o perfil do paciente com MM, podem ser traçados programas de prevenção e de melhoria na qualidade de vida desses indivíduos por meio de algumas condutas e informações (Chakraborty et al., 2008; Baldisserotto et al., 2010).

A seguir enumeram-se a variedade de complicações associadas que podem existir:

IV.5.1. DÉFICITS NEUROLÓGICOS:

Cognitivos: os pais devem ser avisados que 75 % podem ter quocientes de inteligência superior a 80 e que a presença de hidrocefalia não muda substancialmente essa estatística. No entanto, algumas delas podem apresentar algum tipo de retardo de aprendizado (Zambelli et al., 2006).

Motores: As disfunções motoras promovem alterações osteomioarticulares, que exibem quadros de paralisias de membros inferiores em graus variáveis, muitas vezes atenuados pelo uso de aparelhos ortopédicos apropriados e sessões intensivas de reabilitação. (Bartonek & Saraste, 2001; Zambelli et al., 2006). Há relatos ainda de déficits tônicos e tróficos, associação com processo de osteoporose – com envolvimento ou não às subluxações de quadril – contraturas musculares. Tudo o citado influencia sobremaneira a qualidade de vida do paciente com mielomeningocele (Marshall et al., 1996; Quan et al, 1998).

Outros: são igualmente sujeitos a deterioração neurológica devido a patologias associadas (malformação de Chiari do tipo II, hidrosiringomielia e síndrome da medula ancorada; entre outras). A malformação de Chiari está presente em quase todos portadores de MM, a qual apresenta inúmeras anomalias, tais como: herniação da região occipital pequena, anomalias em tronco, seios venosos posicionados de forma mais inferior e uma fossa posterior pequena. Ainda é percebido em 20 a 25 % dos pacientes com MM episódios de convulsão, podendo ser explicado em parte por disgenesia cortical, um achado em autopsia em mais de 50 % dos casos. Em pacientes que a lesão é na porção cranial há complicações graves como anencefalia e encefalocele. Alguns pacientes podem ainda apresentar microftalmia, fendas palatinas, narina única e ciclopia (Salomão, 2002).

IV.5.2. DÉFICITS ORTOPÉDICOS:

Ao nascimento a criança apresenta a clássica malformação cística, que pode ser fechada (com saída de líquido do saco meníngeo) ou aberta (com saída de líquido do espaço dural) e, como consequência do déficit dos músculos da loja anterior da perna, o recém-nascido pode apresentar pé-torto. Ainda podem ser verificadas escoliose e luxação do quadril além de hemi-vértebras. Há relatos também de paciente com osteoporose (Zambelli, 2006).

Alterações posturais se relacionam especialmente a hiperescoliose (na mielomeningocele lombar) ou hipercifose (nos casos de lesões torácicas), as quais promovem dificuldade no equilíbrio daqueles que deambulam. Podem apresentar ainda paresia dos músculos flexores plantares, isto gera anteriorização da tibia, suscitando instabilidade e movimentos compensatórios de joelho, quadril e tronco (Bartonek & Saraste, 2001).

IV.5.3. DÉFICITS UROLÓGICOS:

Os déficits urológicos tratam-se de sequelas atribuídas à MM, associada à disfunção nervosa promovida pela exteriorização medular, podendo existir deformidade muscular, incontinência vesical, disfunção sexual. Anteriormente, na primeira metade do século XX, se acreditava que os sintomas urinários se correlacionavam a paresia do musculo detrusor ou esfínterianos. Com o advento do estudo urodinâmico, verificou-se que havia uma dissinergia entre esfínter-detrusor, o que cria uma obstrução funcional à saída da bexiga. Podem existir quatro combinações de atividade muscular: hiperatividade do detrusor e do esfínter, inatividade do detrusor com hiperatividade do esfínter, hiperatividade do detrusor com inatividade do esfínter e, por último, inatividade do detrusor e do esfínter. A manifestação primária é a incontinência urinária. Estão entre as maiores causas de morte após os primeiros anos de vida, quase todos são portadores de distúrbios esfínterianos, vesicais e anais, de difícil controle, predisponentes a infecções urinárias e altamente limitantes do ponto de vista médico e social – o que se relaciona a sequelas não tratadas ou subtratadas (Bartonek & Saraste, 2001; Zambelli, 2006).

A bexiga neurogênica, secundária às disfunções acima citadas, se relaciona a lesão renal. Essa se inicia de forma precoce, no primeiro ano de vida corresponde por 20% das mortes, há descrição de lesão já no 6º mês de vida. A estase urinária associada

a refluxo vesicoureteral leva a uma maior incidência de infecção do trato urinário. (Salomão et al., 1995; Zambelli, 2006). No estudo de Metcalfe et al., (2011), os autores demonstraram que a taxa de continência era maior em pacientes com mielomeningocele sacral, e significativamente menor naqueles com mielomeningocele torácica, lombar ou lombossacral. Além de que a presença de DVP se associa a uma menor continência urinária (35% versus 65% daqueles sem DVP - $p < 0.005$). Terapias subsequentes, com medicação anticolinérgica e cateterização intermitente, resultaram em alguns estudos, numa taxa de 85% dos pacientes com melhor qualidade de vida (Bartonek & Saraste, 2001; Zambelli, 2006; Metcalfe et al, 2011).

IV.5.4. OUTROS DÉFICITS:

A literatura apresenta uma taxa de mortalidade de 25% relacionada a distúrbios respiratórios, percebendo-se na maioria dos casos um distúrbio ventilatório restritivo. Podem ainda existir anomalias relacionadas à disfunção da porção inferior do tronco cerebral, como anormalidades ventilatórias dos tipos obstrutiva e central (especialmente durante o sono), fala cianótica, disfagia e paralisia das pregas vocais com estridor. Essas alterações são explicadas em parte pelas malformações do tronco cerebral, envolvendo nervos cranianos e outros núcleos; também pela compressão e tração da porção caudal anômala do tronco cerebral, em decorrência da hidrocefalia e aumento da pressão intracraniana, podendo levar a distúrbios do nervo vago o que resulta em paralisia das pregas vocais e estridor; por fim pode ocorrer também necroses isquêmicas e hemorrágicas da arquitetura arterial da circulação vertebro-basilar do tronco cerebral que se desloca em sentido caudal (Zambelli, 2006).

Em virtude da pouca mobilidade são propensos a obesidade e em decorrência de todos os aspectos expostos, são particularmente propensos a síndromes de inadaptação social. Alguns ainda podem apresentar úlceras de decúbito devido a pouca movimentação no leito (Salomão et al, 1995; Zambelli, 2006).

Podem ser percebidas alterações cardiovasculares nesses pacientes, como defeitos septais atriais ou ventriculares, ducto arteriovenoso patente, coarctação aórtica. Ainda podem ser percebidas alterações vasomotoras graves (Salomão et al, 1995; Zambelli, 2006).

Os pacientes podem apresentar alterações como hérnia inguinal, intestino neurogênico (condição que afeta o processo fisiológico de armazenamento e eliminação

de resíduos sólidos de alimentos não-digeridos) divertículo de Meckel (pequena protuberância do intestino delgado presente ao nascimento, sintomas mais comuns são sangramento retal indolor, seguido por obstrução intestinal, vólvulo e intussuscepção), má rotação intestinal, onfalocele (defeito na parede abdominal, na inserção do cordão umbilical, com herniação de órgãos abdominais) e ânus imperfurado (ausência de uma abertura anal normal) (Zambelli, 2006).

As necessidades especiais relacionadas aos déficits advindos da MM interferem no processo de escolarização, especialmente a fraca estrutura física adaptada presente na escola, como despreparo dos professores e demais profissionais para acolher a criança. Ainda há associação com o estigma e o preconceito que as malformações trazem; o que interfere na formação da subjetividade infantil. Por isso, é preciso considerar o fato de que a criança estar matriculada na escola não garante inclusão social e que em alguns estudos foi observado que a matrícula se dá por persistência dos pais e não por incentivo do sistema (Chaves & Elias, 2005). A incontinência urinária fecal foi demonstrada como prejudicial na aceitação escolar, que se apresenta como fonte de estresse e insegurança para as crianças e famílias (Salomão et al, 1995; Chaves & Elias, 2005; Zambelli, 2006).

V. METODOLOGIA

V.1. DESENHO E AMOSTRA DO ESTUDO

Trata-se de um estudo de série de casos, possuindo caráter descritivo, realizado com pacientes que foram submetidos a correção cirúrgica de MM, em hospital pediátrico de referência, Hospital Martagão Gesteira (HMG) na cidade do Salvador, Bahia, Brasil, no período de setembro de 2009 a setembro de 2013. O estudo consistiu na revisão sistemática e retrospectiva de prontuários disponibilizados pelo SAME (serviço de arquivo médico e estatística) do HMG, para a coleta de dados, com o intuito de preencher o questionário (ANEXO 1) com as informações inerentes ao objetivo do estudo.

V.2. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Presença de outras malformações congênitas não associadas à MM e também os que foram submetidos a cirurgia fora do HMG.

V.3. INSTRUMENTO DE PESQUISA

O instrumento de pesquisa utilizado foi o questionário específico (ANEXO 1), criado para coletar os dados referentes aos objetivos propostos, ressaltando-se, portanto, complicações associadas à MM e acompanhamento multidisciplinar, além de apresentar itens referentes à epidemiologia:

- 1) Identificação quanto ao sexo e procedência (interior, capital ou fora do estado da Bahia).
- 2) Dados do pré-natal, idade gestacional, número de consultas do pré-natal e uso de ácido fólico durante a gestação. Verificar se há regularidade nas consultas pré-natais, o que é definido pelo Ministério da Saúde pelo comparecimento de no mínimo 6 consultas durante a gestação (Ministério da Saúde, 2012).
- 3) Acompanhamento Ambulatorial:

3.1) Faz acompanhamento regular, numa única unidade hospitalar ou em mais de uma unidade. Foi adotado como critério para definir regularidade o comparecimento de no mínimo duas consultas multidisciplinares ao ano.

3.2) Em relação ao acompanhamento com a neurocirurgia foi definido como acompanhamento regular o comparecimento no primeiro ano pós cirurgia para correção de MM o paciente que esteve no serviço em 30, 60, 90 e 180 dias. A partir do segundo ano pós cirurgia, foi considerado regular o comparecimento de no mínimo uma vez ao ano no setor.

3.3) Faz acompanhamento com neuropediatria, presença ou ausência de déficits neurológicos, hidrocefalia, paresia e/ou paraplegia e déficit cognitivo. Para esse item foi pesquisado no prontuário se existia diagnóstico das alterações neurológicas mais documentadas na literatura associadas à MM (Friederich et al., 1991; Fletcher et al., 1992; Salomão, 2002; Johnson et al., 2006; Zambelli, 2006; Chakraborty et al., 2008).

3.4) Faz acompanhamento com ortopedia e presença ou ausência de pé torto, luxação e/ou subluxação do quadril, cifoescoliose e outros déficits, sendo essas as alterações ortopédicas mais encontradas na literatura associadas à MM (Tosi et al., 1996; Zambelli 2006; Servaes et al., 2010; Adzick et al., 2011).

3.5) Acompanhamento com urologia e presença ou ausência de déficits esfinceterianos, bexiga neurogênica e intestino neurogênica. De acordo com a literatura são alterações também encontradas em pacientes com MM (Sbragia et al., 2004; Ulsenheimer et al., 2004; Zambelli, 2006; Baldisseroto et al., 2010).

3.6) Acompanhamento com fisioterapia. Verificar o acompanhamento regular com a fisioterapia.

3.7) Acompanhamento com outras especialidades. Verificar o acompanhamento regular com outras especialidades que não foram citadas no questionário.

V.4. MÉTODOS ESTATÍSTICOS

As informações coletadas dos prontuários foram arquivadas em um banco de dados utilizando o programa “Excel 7.0 for Windows”. No mesmo programa, foram feitas as análises descritivas.

V.5. ASPECTOS ÉTICOS

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa, tendo como instituição de vinculação a Maternidade Climério de Oliveira (MCO) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), com parecer em 07/06/2013 (ANEXO 2), sob o número 14990213.5.0000.5543, tomando por base a Resolução de 19 de outubro de 1996 que trata dos aspectos legais referentes à pesquisa.

VI. RESULTADOS

Foram incluídas no estudo, 40 crianças portadoras de mielomeningocele. Houve predomínio do sexo masculino, com 21 (52,5%) indivíduos. Em relação à procedência ocorreu predomínio de pacientes provenientes de municípios do interior do estado da Bahia (65%) (Tabela 1). Quanto à avaliação pré-natal, verificou-se que 9 (22,5%) realizaram de forma regular (considerado quando acima de 6 consultas), sendo o mesmo grupo que utilizou ácido fólico durante a gestação.

TABELA 1. Características sociodemográficas de 40 pacientes com diagnóstico de mielomeningocele (Hospital Martagão Gesteira, Salvador, Bahia – 2009 à 2013).

Variável	Frequência absoluta (n)	Frequência relativa (%)
Sexo		
Masculino	21	52,5
Feminino	19	47,5
Procedência		
Interior do estado	26	65,0
Salvador	14	35,0

Em relação aos déficits associados à MM, 38 (95%) pacientes apresentavam algum tipo de alteração morfofuncional (Tabela 2). No que concerne à avaliação neurológica houve predomínio de hidrocefalia, com 34 (85%) pacientes acometidos, seguido de 17 (42,5%) por paresia/paraplegia (déficits motores) e 10 (25%) com algum tipo de déficit cognitivo (Tabela 2).

Considerando as principais alterações ortopédicas, houve predomínio de pé torto, presente em 28 (70%) pacientes, seguido de 7 (17,5%) diagnósticos de patologias do quadril, como subluxação e luxação e 6 (15%) com outros déficits como displasia acetabular, flexão patológica dos joelhos e cifoescoliose (Tabela 2).

Considerando as disfunções esfíncterianas, 26 (65%) pacientes apresentavam bexiga neurogênica, seguido de 15 (37,5%) com intestino neurogênico. (Tabela 2).

TABELA 2. Principais déficits encontrados em 40 pacientes com diagnóstico de mielomeningocele entre 2009 e 2013 no Hospital Martagão Gesteira (Salvador, Bahia).

Déficits	n (%)
Gerais	
Presente	38 (95,0)
Ausente	2 (5,0)
Neurológicos	
Hidrocefalia	34 (85,0)
Paresia e/ou paraplegia	17 (42,5)
Cognitivos	10 (25,0)
Ortopédicos	
Pé torto	28 (70,0)
Subluxação e/ou luxação do quadril	7 (17,5)
Outros ^a	6 (12,5)
Esfinterianos	
Bexiga Neurogênica	26 (65,0)
Intestino Neurogênico	15 (37,5)

^(a) Displasia acetabular, flexão patológica de joelhos e/ou cifoescoliose

Em relação ao acompanhamento multidisciplinar, retirando-se o setor de neurocirurgia, 27 (67,5%) pacientes compareceram regularmente às consultas. Entre estas 27 crianças que faziam acompanhamento regular, houve maior frequência das que faziam acompanhamento ambulatorial em mais de uma unidade hospitalar (24/27; 88%).

Quanto à avaliação neurocirúrgica, houve regularidade no acompanhamento dos 40 pacientes da amostra. Nas demais especialidades verificou-se que 25 (62,5%) pacientes realizaram acompanhamento ortopédico, 24 (60%) possuíam seguimento com a urologia, 23 (57,5%) com a fisioterapia e 16 (40%) com a neuropediatria (Tabela 3).

TABELA 3. Acompanhamento multidisciplinar realizado por 40 pacientes diagnosticados com mielomeningocele entre 2009 e 2013 no Hospital Martagão Gesteira (Salvador, Bahia).

Acompanhamento	n (%)
Neurocirurgia	40 (100)
Ortopedia	25 (62,5)
Urologia	24 (60,0)
Fisioterapia	23 (57,5)
Neuropediatria	16 (40,0)
Outras especialidades ^a	13 (32,5)

^(a) nefropediatria, nutrologia, cirurgia pediátrica e otorrinolaringologia.

VII. DISCUSSÃO

A maioria dos pacientes do estudo foi procedente do interior do estado da Bahia (65%), corroborando dados prévios sobre o atendimento e acompanhamento de pacientes na faixa pediátrica, portadores de outras doenças congênitas, com semelhança na regionalização (Melo et al., 2013). Este fato possivelmente deve-se à concentração, dos centros de referência mais equipados, na capital do Estado, sobretudo para o tratamento e acompanhamento de doenças complexas do sistema nervoso central. Em todo o Estado da Bahia há apenas dois centros especializados em doenças pediátricas complexas do sistema nervoso central, o que dificulta a realização da cirurgia e acompanhamento desses pacientes (Datusus, 2012).

Nesse estudo houve um leve predomínio de pacientes do sexo masculino (52,5%), corroborando com os mesmos achados de outros autores (Sbragia et al., 2004). Porém, em outros estudos nacionais houve predominância do sexo feminino (58%), o que também é observado em estudos norte-americanos (Larry & Edmonds, 1996; Fernandes et al., 2009). Portanto, há certa variação de predominância de sexo na literatura, sem uma diferença estatisticamente significativa entre os gêneros.

Somente 9 (22,5%) gestantes relataram ter realizado pré-natal completo, com mais de 6 consultas, conforme o estabelecido pelo Ministério da Saúde (Ministério da Saúde, 2012), sendo o mesmo número de pacientes que relataram ter utilizado ácido fólico durante a gestação. Esses dados podem refletir a falta de acesso aos centros de saúde e a pequena participação das mulheres nos programas de saúde que incluem as rotinas de pré-natal e suas orientações, uma delas é a utilização de ácido fólico, o que vem sendo provado como redutor de defeitos do tubo neural em crianças (Wals et al., 2007). O percentual baixo de consultas pré-natais encontrado é semelhante ao verificado em estudos realizados na mesma região demográfica, ratificando o problema vivenciado pelos pacientes. Poucas consultas pré-natais levam à dificuldade no diagnóstico precoce, piora do prognóstico e da evolução dos pacientes portadores de doenças congênitas do sistema nervoso central (Melo et al., 2013),

No presente trabalho 85% dos neonatos apresentaram hidrocefalia. Esse elevado número encontrado em pacientes com MM, assemelha-se ao encontrado na literatura, sendo importante o diagnóstico prévio, a fim de tentar reduzir as taxas de morbimortalidade, além de se discutir previamente a colocação ou não de derivação ventrículo-peritoneal (DVP) nesses pacientes (Salomão, 2002; Zambelli, 2006; Chakraborty et al., 2008;). Na unidade em que aconteceu a pesquisa (HMG), os critérios

para a colocação de DVP adotados foram os que sugeriram Chakraborty et al., (2008), uma vez que a colocação da derivação é uma causa significativa de morbidade e mortalidade, como complicações neurológicas a longo prazo, sendo por isso importante a adoção de critérios rigorosos para a indicação e colocação. Por isso, alguns critérios como hidrocefalia sintomática, dilatação ventricular grave e ventriculomegalia progressiva após o fechamento primário foram adotados para a colocação de DVP, existindo, portanto, uma avaliação mais crítica da sua necessidade (Chakraborty et al., 2008).

O número de pacientes que apresentaram déficits motores (paresia e/ou paraplegia) foi baixo em relação ao proposto na literatura (Zambelli, 2006), o que pode ter sido reflexo da dificuldade de diagnóstico, pouco registro no prontuário, uma maior prioridade dada na investigação e manejo de outras alterações ou a não realização do acompanhamento multidisciplinar regular.

Em relação aos déficits cognitivos, 25% apresentaram alguma alteração. Esse percentual poderia estar semelhante ao encontrado na literatura (Friederich et al., 1991; Fletcher et al., 1992; Zambelli, 2006), todavia, o dado encontrado no presente estudo não ratifica que 75% apresentavam bom desenvolvimento neurocognitivo, uma vez que essa maioria não possuía o diagnóstico da alteração no prontuário. Por isso, a falta de uniformidade no diagnóstico; o não conhecimento dos métodos existentes para investigação; a falta de acompanhamento multidisciplinar, que se reflete por 60% dos pacientes não realizarem acompanhamento com neuropediatria; o não registro em prontuário dos déficits encontrados e a dificuldade de uma avaliação neurocognitiva apropriada na unidade, podem ser algumas das causas dos números encontrados (Friederich et al., 1991; Fletcher et al., 1992; Johnson et al., 2006; Zambelli, 2006).

O percentual de pacientes com pé torto é semelhante ao encontrado na literatura (Zambelli 2006; Servaes et al., 2010; Adzick et al., 2011). Esses dados refletem bons métodos diagnósticos e possivelmente é uma alteração que gera muitos transtornos ao paciente, por isso a necessidade de se investigar, além da noção prévia da alta frequência desse achado em pacientes com MM, existindo boa documentação na literatura (Zambelli 2006; Servaes et al., 2010). Além, provavelmente, de existir um acompanhamento melhor dos pacientes com essa alteração. Possivelmente existe uma maior facilidade em diagnosticar déficits motores e ortopédicos, ao contrário dos cognitivos neste grupo de pacientes.

Em relação às patologias do quadril (subluxação ou luxação do quadril) não houve conformidade com os números da literatura, ela nos informa um valor em torno

de 35% de pacientes que apresentaram essas alterações de quadril, sendo o encontrado no presente estudo o valor de 17,5% (Tosi et al., 1996; Zambelli 2006). Dificuldade no diagnóstico, maior foco em outras alterações em detrimento das patologias do quadril e não o preenchimento do prontuário, podem ser algumas das justificativas para o número baixo do déficit encontrado.

O percentual relacionado a outras alterações ortopédicas, como displasia acetabular, flexão patológica dos joelhos e cifoescoliose é inferior ao encontrado na literatura (Zambelli 2006), sendo que escoliose e cifoescoliose está presente em torno de 70-80% dos indivíduos nesses estudos. Os dados encontrados podem ser justificados por não terem sido registrados nos prontuários, além da falta de investigação diagnóstica e subestimação dessas alterações.

O percentual de pacientes com bexiga neurogênica encontrado (65%) foi discretamente inferior ao descrito na literatura, variando de 77% a 98% (Sbragia et al., 2004; Zambelli, 2006; Baldisseroto et al., 2010). Em alguns trabalhos os pacientes que foram submetidos a estudos urodinâmicos apresentaram porcentagem alta de bexiga neurogênica, portanto, a falta de métodos diagnósticos ou a dificuldade de realização de todos os exames essenciais numa mesma unidade, podem ter sido as justificativas para os dados apresentados (Sbragia et al., 2004; Ulsenheimer et al., 2004). A imaturidade esfinteriana de alguns neonatos pode também ser justificativa para o número, além de irregularidade no acompanhamento multidisciplinar (Ulsenheimer et al., 2004).

Os dados de literatura descrevem presença de intestino neurogênico em pacientes com MM variando de 66,9% a 80%, o que difere do que foi encontrado no presente estudo (37,5%) (Lie et al., 1991; Krogh et al., 2003; Awad, 2011; Rabeh et al., 2013; Wide p et al., 2014). Essa variação encontrada pode ser justificada pelos insuficientes métodos diagnósticos disponibilizados no serviço, a falta de investigação diagnóstica ou a realização de exames fora da unidade, o que dificulta comprovação no prontuário da presença do déficit.

A presença de déficits em quase 100% dos pacientes pesquisados vai de encontro aos dados de regularidade no acompanhamento multidisciplinar, uma vez que constada muitas alterações, a maioria dos pacientes deveria ser regularmente acompanhada pelas equipes multidisciplinares, o que não acontece. O grande número de pacientes do interior do estado é uma das justificativas do não comparecimento aos serviços hospitalares/ambulatoriais regularmente, uma vez que a locomoção torna-se difícil e custosa para os pais até os serviços especializados na capital do estado. Por outro lado, é notório que o acompanhamento apenas com a neurocirurgia foi realizado

regularmente, sendo a MM uma doença de base, por isso pode existir um maior vínculo dos pacientes e seus responsáveis com esse setor. A existência de poucos centros especializados, atendendo aos princípios de territorialidade, para a demanda de um estado grande e populoso, torna ainda mais dificultoso o atendimento dessas crianças ao longo do tempo. Em nosso estado, há poucos centros especializados para assistência de alta complexidade em neurocirurgia, o que faz os pacientes procurarem as poucas unidades existentes (Datusus, 2012). A falta de um acompanhamento multidisciplinar que se concentre em um único serviço, dificulta ainda mais o comparecimento, visto que 84% dos pesquisados realizam-no em mais de uma unidade hospitalar. É preciso ainda salientar que a falta de conscientização dos responsáveis legais de que um comparecimento regular pode melhorar consideravelmente a qualidade de vida dos pacientes e os déficits existentes, é outro ponto a ser levantado para tentar justificar a irregularidade no seguimento.

Além da criação de centros de referência especializados para a demanda existente no estado, o presente estudo indica que seja ainda mais importante, a criação de unidades que possam respeitar os princípios de integralidade em um mesmo local, existindo uma estrutura organizacional, em que possa atuar uma equipe multidisciplinar, composta por pediatria geral, neuropediatria, neurocirurgia, urologia, ortopedia, fisioterapia, além de psicólogos, assistentes sociais e nutricionistas, visando o acompanhamento regular, eficiente e específico para cada paciente e seus responsáveis legais na mesma unidade hospitalar que se vincule. Esta indicação, preconiza o estabelecido pela própria portaria de dezembro de 2005 do Ministério da Saúde que conceitua “Centro de Referência” para tratamento de doenças complexas do sistema nervoso central (Ministério da Saúde, 2005). Além da presença das subespecialidades mencionadas, seria ideal a existência de infraestrutura e recursos tecnológicos avançados, para que os exames e intervenções pudessem ser realizados na mesma unidade, o que facilitaria ainda mais o acompanhamento adequado desses pacientes. Olhando ainda, para o setor de atenção primária, é preciso existir uma via aberta e pouco burocrática para o encaminhamento dos pacientes diagnosticados com MM para os grandes centros especializados de referência.

O presente estudo limita-se em tentar afirmar que uma porcentagem considerável dos pacientes não faz acompanhamento regular, pois, como a maioria o realiza em mais de uma unidade hospitalar, pode existir a possibilidade de o seguimento estar sendo feito em outros serviços, todavia, esse argumento não exclui a necessidade da existência de centros de serviços de referência que possam atender integralmente no

mesmo local a demanda de cada paciente. Por se tratar de um estudo retrospectivo de revisão de prontuários, há outra limitação, a precariedade nas informações relativas à anamnese dos pacientes, não havendo uniformidade no preenchimento, nem nos exames realizados.

O estudo apresenta como perspectiva o encaminhamento dos dados para a secretaria de saúde do estado, com o intuito de fomentar a criação de novos centros de referência e para que os já existentes, possam de fato, atender integralmente as necessidades de cada paciente, visando diagnosticar, tratar e acompanhar todos usuários com as afecções pesquisadas na mesma unidade.

VIII. CONCLUSÕES

1. Há pouca regularidade no acompanhamento multidisciplinar dos pacientes com mielomeningocele submetidos a correção cirúrgica no Hospital Martagão Gesteira (HMG), em detrimento de a absoluta maioria apresentar algum tipo de déficit.

2. Em relação às alterações neurológicas, houve predomínio de hidrocefalia, seguida de paresia e/ou paraplegia e déficits cognitivos.

3. Os déficits ortopédicos mais encontrados foram pé torto, seguido de subluxação e/ou luxação do quadril.

4. Observou-se uma alta parcela de pacientes com bexiga neurogênica.

IX. SUMMARY

MYELOMENINGOCELE: EVALUATION OF THE MULTIDISCIPLINARY FOLLOW-UP. Introduction: The myelomeningocele (MM) is the most common congenital malformation of the central nervous system compatible with life. It is characterized by a failure of fusion of the posterior elements of the spine there are numerous associated complications such as neurological, orthopedic and sphincter dysfunction. Objective: To describe the major complications associated with myelomeningocele and verify the correctness of the multidisciplinary follow-up. Methodology: A case series study, conducted from a systematic chart review of patients who underwent surgical correction of MM in a pediatric referral hospital, Hospital Martagão Gesteira in the city of Salvador, Bahia, Brazil for the period from September 2009 to September 2013. From the review data for filling specific questionnaire, with the intention of meeting the proposed objectives were collected. The study was approved by the Ethics and Research. Results: 40 patients were studied, predominantly males (52.5%) and origin of the state of Bahia (65%). Regarding deficits surveyed, 95% had some type of deficit, occurring predominantly hydrocephalus (85%), followed by clubfoot (70%) and neurogenic bladder (65%). On follow-up, 67.5% performed regularly. Conclusion: There is little regularity in the multidisciplinary follow-up of patients with MM, there is a paradox, since the vast majority have some type of deficit.

Keywords: 1. Myelomeningocele; 2. Congenital abnormalities; 3. Ambulatory care.

X. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock III JW, Burrows PK, PK Burrows, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *The New England Journal of Medicine*. 2011 march;364:11.
2. Awad RA. Neurogenic bowel dysfunction in patients with spinal cord injury, myelomeningocele, multiple sclerosis and Parkinson's disease. *World Journal of Gastroenterology*. 2011;17(46):5035-48.
3. Baldisserotto CM, Kondo, LHT, Chamlian TD. Perfil epidemiológico dos pacientes com mielomeningocele do centro de reabilitação Lar Escola São Francisco. *Med. Rehabil*. 2010 dez;29(3).
4. Bartonek A, Saraste H. Factors influencing ambulation in myelomeningocele: a cross-sectional study. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2001;43:253-60.
5. Bizzi JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. *J Bras Neurocirurg*. 2012; 23(2):138-151.
6. Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with mielomeningocele. *J. Neurosurg Pediatrics*. 2008;1:361-65.
7. Chaves CRM, Elias MP. Acesso à matrícula para portadores de mielomeningocele. *Revista da Academia Fluminense*. 2005; 14(5):1-10.
8. Czeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptional vitaminic supplementation. *N Engl J Med*. 1992;327:1832-35.
9. Datasus [Internet]. Secretaria da Saúde do estado da Bahia, Superintendência de gestão dos sistemas e regulação da atenção à saúde. 2012. Available from:

www.saude.ba.gov.br/dicon/NEUROLOGIA_01062012.pdf+&cd=1&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br .

10. Fernandes AC, Dratcu W, Morais FMC. Defeitos de fechamento do tubo neural. In: Hebert S, Xavier R, Pardini Jr AG, Barros Filho TEP. Ortopedia e Traumatologia: princípios e prática. 4 ed. Porto Alegre: Artmed. 2009;921-36.
11. Fletcher JM, Francis DJ, Thompsom NM, Davidson KC, Miner ME. Verbal and nonverbal skill discrepancies in hydrocephalic children. *J clin Exp Neuropsychol*. 1992;14(4):593-609.
12. Friedrich WN, Lovejoy MC, Shaffer J, Shurtleff DB, Beike RL. Cognitive abilities and achievement status of children with myelomeningocele: a contemporary sample. *J Pediatr Psychol*. 1991;16:423-8.
13. Furlan MFFM, Ferriani MGC, Gomes R. O cuidar de crianças portadoras de bexiga neurogênica: representações sociais das necessidades dessas crianças e suas mães. *Rev. Latino-Am. Enfermagem*. 2003;11 no.6.
14. Gagnon A, Wilson RD, Allen VM, et al. Evaluation of prenatally diagnosed structural congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can*. 2009;31(9):875-81.
15. Gool JB, Gool JD. *A Short History of Spina Bifida*. Manchester, England: Society for Research into Hidrocephalus and Spina Bifida. 1986.
16. Johnson MP, Gerdes M, Rintoul N, Pasquariello P, Melchionni J, Sutton LN, Adzick NS. Maternal-fetal surgery for myelomeningocele: Neurodevelopmental outcomes at 2 years of age. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2006;194,1145-52.
17. Krogh K, Lie H, Bilenberg N, Laurberg S. Bowel function in Danish children with myelomeningocele. *APMIS*. 2003;111:10981-5.
18. Larry JM, Edmonds LD. Prevalence of spine bífida at birth United States, 1983-1990: A compasion of two surveillance systems. *MMWR CDC Surveill Summ*. 1996;45:15-26.

19. Lie H, Lagergren J, Rasmussen F, Lagerkvist B, Hagelsteen J, Börjeson MC. Bowel and bladder control of children with myelomeningocele: a Nordic study. *Dev Med Child Neurol*. 1991;33:1053–61.
20. Lima FT. Defeitos de fechamento do tubo neural: frequência, fatores de risco e morbimortalidade [Dissertação]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo. 1999;242p.
21. Marshall PD, Broughton NS, Menealus MB, Graham HK. Surgical Release of knee flexion contractures in mielomeningocele. *J Bone Joint Surg [Br]* 1996;78-B:912-6.
22. Melo JRT, Melo EN, Vasconcellos AG, Pacheco P. Congenital hydrocephalus in the northeast of Brazil: epidemiological aspects, prenatal diagnosis, and treatment. *Childs Nerv Syst*. 2013;29:1899-1903.
23. Metcalfe P, Gray D, Kiddoo D. Management of the urinary tract in spina bifida cases varies with lesion level and shunt presence. *J Urol* 2011 Jun; 185(6):2547-51.
24. Ministério da Saúde. Portaria. Brasília: Ministério da Saúde; 27 de dezembro, 2005. nº 756.
25. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. Atenção ao pré-natal de baixo risco, Brasília: Ministério da Saúde; 2012. 319 p. nº 32.
26. Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, Pasquariello PS, Sutton LN, Whitehead AS. Spina Bifida. *Lancet*. 2004; 264:1885 -95.
27. Molteni A, Bergamaschi T, Faria TCC, Santos CA. Perfil dos Pacientes Portadores de Mielomeningocele na Cidade de Mogi das Cruzes. *Rev. Neurociências*. 2012;20(3):345-49.

28. Quan A, Adams R, Ekmark E, Baum M. Bone mineral density in children with myelomeningocele. *Pediatrics*. 1998;102(3):E34.
29. Rabeih , SAN, Nogueira PC, Caliri MHL. Funcionamento intestinal e a relação com a independência funcional de indivíduos com lesão medular. 2013;12(2).
30. Rodriguez MA, Prats P, Muñoz A, Rodriguez I, Comas C. Sonographic evaluation of the fetal conus medullaris. *Prenatal Diagnosis*. 2014;34:1-4.
31. Salomão JFM, Leibinger RD, Carvalho JGS, Pinheiro JAB, Lucchesi GL, Bomfim V. Acompanhamento ambulatorial de pacientes com mielomeningocele em um hospital pediátrico. *Arq. Neuro-Psiquiatr*. 1995;53(3a):444-50.
32. Salomão JFM. Contribuição aos estudos dos disrafismos espinais císticos cervicais e torácicos altos com proposta de classificação. [Tese – doutorado]. São Paulo (SP): Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina; 2002.
33. Sbragia L, Machado IN, Rojas CEB, Zambelli HJL, Miranda ML, Bianchi MO, et al. Evolução de 58 fetos com mielomeningocele e o potencial de reparo intra-útero. *Arq. Neuro-psiquiatr*. 2004;62:487-91.
34. Servaes S, Hernandez A, Gonzalez L, Victoria T, Johnson M, et al. *Pediatric Radiology*. December 2010;40(12):1874-79.
35. Sociedade Brasileira de Neurocirurgia [homepage on the internet]. São Paulo: Sociedade Brasileira de Neurocirurgia; 2014. Available from: <http://www.sbn.com.br/index/noticias/2014-09-01-primeira-cirurgia-fetal-do-estado-da-bahia> .
36. Tosi LL, Buck BD, Nason SS, et al. Dislocation of the Hip in Myelomeningocele. The McKay Hip Stabilization. *J Bone Joint Surg Am*.1996;78(5):664-73.

37. Ulsenheimer MM, Antoniuk SA, Santos, LHC, *et al.* Myelomeningocele: a Brazilian University Hospital experience. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2004;62(4): 963-68.
38. Wals P, Tairou F, Allen MIV, Uh SH, *et al.* Reduction in Neural-Tube Defects after Folic Acid Fortification in Canada. *N Engl J Med.* 2007;357:135-42.
39. Wide P, Mattsson GG, Drott P, Mattsson S. Independence does not come with the method – treatment of neurogenic bowel dysfunction in children with myelomeningocele. *Foundation Acta Pædiatrica.* Published by John Wiley & Sons Ltd. 2014;103:1159–64.
40. Zambelli HJL. Avaliação da evolução neurocirúrgica de crianças com diagnóstico intrauterino de mielomeningocele e elaboração de protocolo de cirurgia fetal para prevenção de hidrocefalia [Tese]; 2006.

XI. ANEXOS

ANEXO I

Nº do questionário: _____ Data atual: _____

Nº do prontuário (intermediário): _____ Nº do prontuário (ambatório): _____

Registro: _____

Questionário

Hospital Martagão Gesteira – Unidade de Neurocirurgia Pediátrica

Pesquisa: Mielomenigocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar

1. Identificação:

1) Nome: _____ sexo ()m ()f

2) Data de nascimento (dd/mm/aa): _____

3) Procedência: Capital () interior () fora do estado da Bahia ()

2. Antecedentes obstétricos / neonatais:

1) Pré-natal: () 1.sim 2.não

2) nº de consultas: _____

3) Suplementação de ácido fólico durante a gestação () 1. Sim 2.não

3. Acompanhamento ambulatorial

1) Faz acompanhamento regular () 1.sim 2.não

1.1) () 1. Numa única unidade hospitalar 2. Em mais de uma unidade hospitalar

2) Acompanhamento com neurocirurgia () 1.sim 2.não

3) Acompanhamento com neuropediatria () 1.sim 2.não

3.1) Déficits neurológicos: () 1.sim 2.não

3.2) Hidrocefalia: () 1.sim 2.não

3.3) Paresia e/ou paraplegia: () 1.sim 2.não

3.4) Déficit cognitivo: () 1.sim 2.não

4) Acompanhamento com ortopedia: () 1.sim 2.não

4.1) Déficits ortopédicos: () 1.sim 2.não

4.2) Pé torto () 1.sim 2.não

4.3) Luxação e/ou subluxação do quadril () 1.sim 2.não

4.4) Cifoescoliose () 1.sim 2.não

4.5) Outros () 1.sim 2.não _____

5) Acompanhamento com urologia: () 1.sim 2.não

5.1) Déficits esfinterianos: () 1.sim 2.não

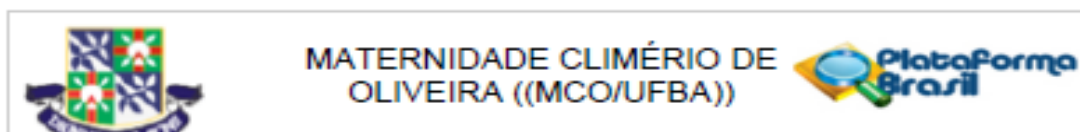
5.2) Bexiga neurogênica () 1.sim 2.não

5.3) Intestino neurogênico () 1.sim 2.não

6) Acompanhamento com fisioterapia: () 1.sim 2.não

7) Outras especialidades:

ANEXO II



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Hidrocefalia e dependência de shunt ventrículo peritoneal em crianças portadoras de mielomeningocele.

Pesquisador: José Roberto Tude Melo

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 14990213.5.0000.5543

Instituição Proponente: LIGA ALVARO BAHIA CONTRA A MORTALIDADE INFANTIL

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 296.405

Data da Relatoria: 06/06/2013

Apresentação do Projeto:

Apesar das orientações quanto a suplementação de ácido fólico durante a gestação, possibilidades de diagnóstico e tratamento precoces, a mielomeningocele (MM) continua com uma alta prevalência, sobretudo em Países considerados em desenvolvimento como o Brasil. Uma das principais complicações relacionadas à MM é o surgimento de hidrocefalia e necessidade de derivação ventrículo peritoneal (VP shunt). Alguns critérios devem ser estabelecidos para a indicação de VP shunt nesse grupo de pacientes, no escopo de reduzir as complicações decorrentes do implante desta prótese.

Objetivo da Pesquisa:**GERAL:**

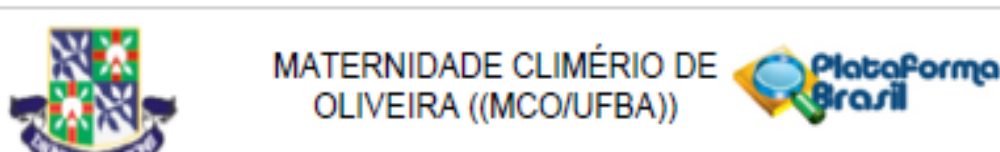
Verificar a incidência de hidrocefalia e necessidade de VP shunt em neonatos e lactentes, submetidos a correção cirúrgica de mielomeningocele.

SECUNDÁRIO:

Identificar a assiduidade destas crianças ao acompanhamento ambulatorial multidisciplinar;

Verificar as atuais taxas de complicações após as cirurgias para fechamento da MM e implante do

Endereço: Rua do Limoeiro, 137
 Bairro: Nazaré CEP: 40.005-150
 UF: BA Município: SALVADOR
 Telefone: (71)3283-0210 E-mail: cepmco@ufba.br



Continuação do Parecer: 296.405

VP shunt neste grupo de pacientes.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

RISCOS:

Por tratar-se de um estudo longitudinal, observacional, por meio de informações contidas em prontuário médico, o presente estudo oferece risco aos participantes de Confidencialidade, carta anexa do pesquisador garante confidencialidade.

BENEFÍCIOS:

Como benefícios destaca-se o conhecimento da incidência de hidrocefalia em crianças portadoras de mielomeningocele operadas na cidade do Salvador (Bahia), considerando hospital de referência para o tratamento destas crianças.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Estudo descritivo, observacional (coorte retrospectiva). Período do estudo: setembro 2009 a março 2013. Amostra do estudo: revisão consecutiva dos 43 prontuários médicos de neonatos e lactentes portadores de mielomeningocele, operados em um hospital de Martagão Gesteira - Hospital da Criança), seguindo o protocolo proposto por Chakraborty A., et al (2008). Descreve questionário abrangente.

Hipótese:

Segundo protocolo padronizado para implante de shunt ventrículo peritoneal (VP shunt) em crianças portadoras de mielomeningocele, é possível reduzir as taxas de VP shunt neste grupo de pacientes.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

TCLE dispensado.

Custos: adequados

Cronograma: adequado

Endereço: Rua do Limoeiro, 137

Bairro: Nazaré

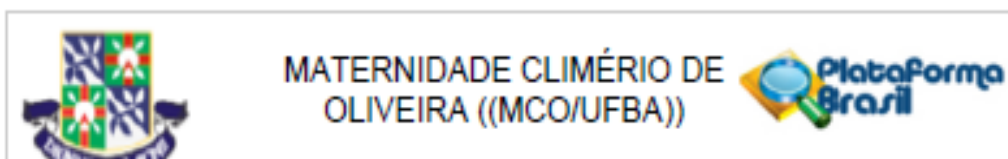
CEP: 40.005-150

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-0210

E-mail: cepmco@ufba.br



Continuação do Parecer: 296.405

Carta de anuência da instituição: sim.

Recomendações:

-O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delimitada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou (Res. CNS Item III.3.z), aguardando seu parecer, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de regime oferecido a um dos grupos da pesquisa (Item V.3) que requeiram ação imediata. No cronograma, observar que o início do estudo somente poderá ser realizado após aprovação pelo CEP, conforme compromisso do pesquisador com a resolução 196/96 CNS/MS (artigo IX.2 letra c a e).

-Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projetos do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma, junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial (Res. 251/97, Item III.2.e).

-Relatórios parciais ANUAIS e final devem ser apresentados ao CEP.

- p) assegurar aos sujeitos da pesquisa os benefícios resultantes do projeto, seja em termos de retorno social, acesso aos procedimentos, produtos ou agentes da pesquisa; (RES CNS 196/96 III.3.n e p)

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há.

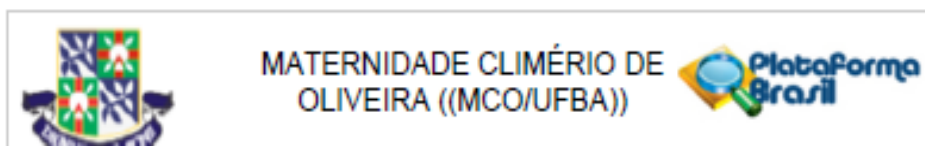
Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Rua do Limoeiro, 137	
Bairro: Nazaré	CEP: 40.005-150
UF: BA	Município: SALVADOR
Telefone: (71)3283-0210	E-mail: cepmco@ufba.br



Continuação do Parecer: 296.405

SALVADOR, 07 de Junho de 2013

Assinador por:
Eduardo Martins Netto
(Coordenador)

Endereço: Rua do Limoeiro, 137

Bairro: Nazaré

CEP: 40.005-150

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-0210

E-mail: cepcco@ufba.br