## PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES COM MIELOMENINGOCELE – O QUE MUDOU NOS ÚLTIMOS 15 ANOS?

# EPIDEMIOLOGICAL PROFILE OF PATIENTS WITH MYELOMENINGOCELE – WHAT HAS CHANGED IN THE LAST 15 YEARS?

Diego Felipe Ferrão Pereira de Andrade Barros<sup>1</sup>; Adrian Ferreira Sial <sup>2</sup>; Bruna Ribeiro Rodrigues<sup>3</sup>; Geraldo José Ribeiro Dantas Furtado<sup>4</sup>; Igor Vilela Faquini<sup>5</sup>

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Aluno do curso de graduação de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde e bolsista do Programa de Iniciação Científica PIC-FPS

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> Aluno do curso de graduação de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde

<sup>&</sup>lt;sup>3</sup> Aluno do curso de graduação de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Médico Neurocirurgião, Mestre pela Universidade Federal de Pernambuco (UPE)

<sup>&</sup>lt;sup>5</sup> Médico Neurocirurgião, Doutorando em Neurocirurgia pela Universidade Federal do Estado de São Paulo (UNIFESP)

#### **RESUMO**

OBJETIVO: Comparar os dados epidemiológicos de pacientes portadores de mielomeningocele operados no IMIP no período de janeiro de 2011 a dezembro de 2014, com os dados de outro grupo de pacientes operados em 1998, e pontuar as mudanças observadas. **MÉTODOS:** O desenho do estudo foi do tipo Transversal Retrospectivo descritivo, com 63 recém-nascidos operados no período citado. As variáveis foram coletadas através dos prontuários dos pacientes, e comparadas com os resultados obtidos 15 anos atrás. **RESULTADOS:** Houveram mudanças nos seguintes aspectos epidemiológicos: procedência, diagnóstico pré-natal, via de parto, integridade da mielomeningocele, intervalo entre nascimento e correção e o tempo de permanência hospitalar. As demais variáveis observadas não demonstram mudanças significativas. CONCLUSÃO: A hipótese do estudo foi a de que a introdução do ácido fólico no prénatal das gestantes brasileiras e a mudança do perfil socioeconômico das famílias poderia ocasionar uma redução na prevalência da meningomielocele. Contudo, a falta de informações consistentes observadas nos prontuários impediu que fosse possível afirmar se o ácido fólico teve um impacto positivo frente à mielomeningocele, tornando a hipótese nula. Todavia, a mudança observada em alguns aspectos do perfil epidemiológico desses pacientes nos permite inferir que houve uma melhora significativa na assistência à gestante e ao recém-nascido portador de mielomeningocele no estado de Pernambuco.

**Palavras-Chaves:** Mielomeningocele, Defeito no fechamento do tubo neural, Pernambuco, IMIP

#### **ABSTRACT**

OBJECTIVE: To compare the epidemiological data of patients with myelomeningocele patients operated at IMIP between January 2011 to December 2014, with data from another group of patients operated in 1998, and punctuate the changes observed. METHODS: The study design was the Transversal descriptive retrospective type, with 63 newborns operated in that period. The variables were collected from patient charts, and compared with the results obtained 15 years ago. RESULTS: There were changes in the following epidemiological aspects: origin, prenatal diagnosis, mode of delivery, integrity of myelomeningocele, interval between birth and correction and the length of hospital stay. The other observed variables do not show significant changes. CONCLUSION: The observed changes in some aspects of the epidemiological profile of these patients allows us to infer that there was a significant improvement in care for pregnant women and newborn myelomeningocele patients in the state of Pernambuco

Keywords: myelomeningocele, Neural Tube Defects, Pernambuco, IMIP

## 1. INTRODUÇÃO

A Mielomeningocele (MMC) é uma malformação congênita do sistema nervoso central (SNC), inclusa em um grupo de malformações neurológicas, os chamados disrafismos espinhais. Estes podem ser classificados em abertos ou ocultos, diferenciados entre si pelo envolvimento de componentes do SNC naqueles, notadamente as meninges, medula espinhal e líquido cefalorraquidiano (LCR). A MMC, que perfaz em torno de 98%(1,2) dos disrafismos espinhais congênitos abertos, é caracterizada por ser uma protusão cística que contém a medula espinhal, raízes nervosas e meninges, causada por falha no fechamento do tubo neural, que geralmente ocorre durante a quarta semana de gestação(3). Caso o conteúdo cístico contenha apenas as meninges, é então denominado de meningocele.

A prevalência desta enfermidade possui heterogeneidade em diferentes partes do mundo, observando-se prevalência de 0,4:1000 nascimentos (4) na Finlândia, enquanto que nos Estados Unidos está encontra-se na faixa de 1:1000(5). No Brasil, os dados disponíveis indicam taxas que variam de 0,83:1000 a 1,87:1000(6), podendo chegar a 2,8:1000(7).

Em relação à etiologia, esta apresenta características multifatoriais, destacando-se componentes genéticos e ambientais (7,9). Entre os fatores ambientais, é sabido que gestantes com baixa ingesta de ácido fólico<sup>13</sup> apresentam maior probabilidade de terem filhos acometidos por tal condição (8), além do uso inadvertido de substâncias consideradas teratogênicas, como a carbamazepina, o ácido valpróico e a ingestão excessiva de álcool. Dentre os fatores genéticos, a MMC pode estar relacionada à

trissomias dos cromossomos 18 e 13, e alguns estudos sugerem recorrência familiar de 4%. (9,10)

A quantidade de ácido fólico em nosso sistema tem forte correlação com a incidência de MMC. O metabolismo do folato regula uma complexa rede de vias biológicas básicas vitais para o crescimento, diferenciação e proliferação celular. Esses processos incluem o metabolismo da metionina, transulfuração, síntese de purinas e pirimidinas, síntese de serina/glicina, metilação biomolecular, síntese de lipídios de membrana e metabolismo de drogas. A formação do tubo neural consiste numa atividade metabólica intensa na qual a participação sincronizada de seus componentes é requerida e onde a ação anormal de um gene ou um cofator dessa via afetaria o balanço dos processos metabólicos, resultando em falha no fechamento apropriado do tubo neural. Via de regra, baixas condições socioeconômicas se associam com consumo insuficiente de ácido fólico. Pleomorfismos genéticos entre etnias poderiam predispor ou proteger o indivíduo quanto à ocorrência de mielomeningocele. A exposição da mãe à hipertermia pode resultar em inativação ou redução na atividade enzimática de componentes metabólicos envolvidos no ciclo do folato e demais processos envolvidos na formação do sistema nervoso. A hiperglicemia e diabetes e demais distúrbios do metabolismo energético levam a expressão gênica de proteínas deletérias ao tubo neural em formação. Assim é fundamental a prevenção da ocorrência dos defeitos de fechamento do tubo neural com a utilização de 0,4 a 1 mg por dia de ácido fólico pelo menos 3 meses antes do início da gestação até os 3 primeiros meses de gestação. Iniciar o uso após o diagnóstico da gravidez seria ineficaz, pois o defeito ocorre nas primeiras 3 semanas pósovulação(11).

Considerando a incidência e qualidade de vida dos pacientes acometidos por mielomeningocele e suas sequelas, bem como a repercussão nos gastos de saúde pública, em 1998 foi realizado um estudo intitulado "Mielomeningocele – pacientes tratados cirurgicamente no Instituto de Materno Infantil de Pernambuco (IMIP) em 1998"(12). Tal projeto objetivou a caracterização epidemiológica desses pacientes, visando obter um melhor conhecimento sobre os fatores que possam influenciar na taxa de incidência da doença, e dessa maneira, propor intervenções que possam reduzir tanto a incidência como as complicações dessa moléstia.

Nessa perspectiva, o presente estudo teve por objetivo caracterizar o perfil epidemiológico dos pacientes portadores de mielomeningocele que foram submetidos à correção cirúrgica no Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira, no período de janeiro de 2011 a dezembro de 2014, e comparar com os dados obtidos 15 anos atrás, utilizando-se das mesmas variáveis, e procurando pontuar diferença nos perfis desses pacientes, e os possíveis fatores que possam ter alterado os aspectos epidemiológicos do grupo mais recente.

#### 2. OBJETIVOS

#### 2.1. *Geral*

Comparar os dados obtidos dos pacientes de janeiro de 2011 a dezembro de 2014 com os dados obtidos dos pacientes no estudo citado de 1998.

#### 2.2. Específicos

- Conhecer a procedência dos pacientes operados de mielomeningocele de janeiro de 2011 a dezembro de 2014
- Determinar em quantos casos houve diagnóstico no período pré-natal.
- Determinar a existência de casos de mielomeningocele numa mesma família.
- Determinar a via de parto mais utilizada nesse grupo de pacientes.
- Verificar, entre as crianças do grupo estudado, a idade gestacional, o peso ao nascer, o segmento vertebral afetado, a integridade das mielomeningoceles e a presença de hidrocefalia.
- Determinar o intervalo entre o nascimento e o início da cirurgia para tratamento de mielomeningocele.
- Verificar, nos casos que apresentaram hidrocefalia, o tratamento utilizado.
- Determinar as complicações apresentadas pelos pacientes operados dessa má formação no período citado.
- Determinar a principal causa de letalidade nos pacientes operados.
- Verificar o tempo de permanência hospitalar no internamento para tratamento cirúrgico da mielomeningocele.

.

#### 3. METODOLOGIA

#### 3.1. Desenho de estudo

O desenho do estudo foi do tipo Transversal Retrospectivo Descritivo.

#### 3.2. Obtenção de Dados

Os dados do estudo foram coletados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística do IMIP, durante o período de setembro de 2015 até março de 2016. A população alvo do estudo foram os recém-nascidos com mielomeningocele, que foram acompanhados no IMIP. Serão excluídos do projeto os pacientes que não realizaram a correção cirúrgica da mielomeningocele no IMIP e pacientes com correção intraútero.

Os dados deste estudo foram coletados pelo autor e colaboradores do projeto depois de devido treinamento. Os dados foram digitados com dupla entrada nos Softwares Excel 2010 e STATA/SE 12.0. Para a análise dos dados foi utilizado o Teste Exato de Fisher para variáveis categóricas.

#### 3.3. Variáveis

As variáveis utilizadas serão exatamente as mesmas do estudo feito em 1998, para maior fidelidade a este, resultando em uma comparação fidedigna dos dados.

Em relação à procedência dos pacientes, esta será dividida nas três grandes áreas geográficas de Pernambuco: (1) litoral; (2) agreste; (3) sertão. Em relação ao nível econômico, usaremos como base o salário mínimo vigente à época (R\$ 788,00) e graduaremos desde 01 salário mínimo até 5 salários mínimos.

Para classificação do peso ao nascer utilizou-se o critério da Organização Mundial da Saúde (OMS): muito baixo peso ao nascer (crianças com menos de 1500g); baixo peso (crianças com menos de 2500 g); peso insuficiente (2500 g a 2999 g); peso adequado (3000 g a 3999 g) e excesso de peso (4000g ou mais).

Para a avaliação da idade gestacional utilizou-se o critério da Organização Mundial de Saúde (OMS): Considera-se pré-termo todo aquele que nascer antes de 37 semanas de gestação; termo todo aquele que for concebido entre 37 semanas até 41 semanas e 6 dias; Pós-termo todo aquele nasceu de 42 semanas de gestação em diante.

Quanto ao Tempo entre o nascimento e correção cirúrgica da mielomeningocele e o Tempo de permanência hospitalar após correção cirúrgica da mesma, foi utilizado uma escala de progressão aritmética de base 5, assim sendo: 0-5 dias; 5-10 dias;10-15 dias, até chegar a 30 dias. A partir de 30 dias serão utilizadas variações de 30 em 30 dias.

Em relação à escolaridade, usaremos as mesmas variáveis contidas nos prontuários do IMIP, que classificam em anos estudados, sendo as variáveis: 0-5 anos estudados; 5-10 anos estudados; 10-15 anos estudados.

#### 4. RESULTADOS

#### 4.1. Procedência dos pacientes

Quanto à procedência dos pacientes, foi observado leve predomínio de pacientes advindos da mesorregião do litoral (37,10%), sendo principalmente de Recife e sua região metropolitana. A segunda mesorregião com maior prevalência foi o Agreste (33,87%), seguido por Sertão (16,13%), Zona da Mata (11,29%) e outros estados (1,61%).

No estudo de 1998, a maior procedência dos pacientes foi da região metropolitana do Recife (34%). Diferentemente de nosso estudo, a segunda mesorregião mais prevalente foi o sertão, com 30%, seguido por agreste (12%), zona da mata (12%) e outros estados (3%).

#### 4.2. Diagnóstico pré-natal

Quanto ao diagnóstico pré-natal, esse objetivo foi divido em três grandes grupos: Sim, Não e Não informa. De todo o nosso n (63 pacientes), o diagnóstico no período antenatal foi realizado em 42,86% (n=27), enquanto que 17,46% (n=11) dos pacientes não foram diagnosticados nos exames pré-natais de suas regiões. Ademais, foi observado que em 39,68% dos prontuários não haviam menção a este aspecto.

Em 1998, os dados referentes ao acompanhamento pré-natal foram encontrados em 25 de 32 prontuários. Desse montante, apenas 5 gestantes (20%) obtiveram o diagnóstico prénatal.

#### 4.3. Casos de Mielomeningocele na mesma família

Foi observado que em 65% dos casos (n=41) a informação sobre epidemiologia positiva na família para mielomeningocele não constava nos prontuários. Epidemiologia negativa foi observado em 32% dos casos (n=20) e apenas em 2 casos do estudo (9% das entradas válidas) havia história prévia na família. Esses resultados destoam pouco do encontrado em 1998, onde nenhum caso foi registrado.

#### 4.4. Via de parto de pacientes.

Na avaliação da via de parto utilizada, dos 63 prontuários analisados, em 2 (3,2%) não havia relato da via de parto utilizada. Dos demais 61 prontuários, foi visto que em 49 (77,8%) a via de parto foi a cesárea, e em 12 (19%) constava a via vaginal como via de parto. Não foi possível determinar na coleta de dados oque determinou a escolha da via de parto.

No estudo realizado em 1998, devido à diversidade de locais de ocorrência dos partos, e à absoluta falta de informações mais precisas nos prontuários, não foi possível analisar as razões que levaram as equipes obstétricas a optarem pelo parto normal ou cesariano, notando-se entretanto discreto predomínio de partos normais, 46%, em relação aos partos cesarianos, 38%.

#### 4.5. Idade Gestacional

Dos 63 pacientes, a idade gestacional foi registrada em 62 deles. Destes, 51 (82,2%) foram à termo (37s - 41s6d); 11 (17,7%) foram pré-termos (abaixo de 37s); e não houve registro de RN's Pós-termo. No estudo de 1998, em relação à idade gestacional por ocasião do nascimento, houve predomínio significativo (80%) de crianças nascidas a termo (27/34). Apenas um recém-nascido pré-termo foi encontrado nesse grupo. Em seis pacientes, não foram encontrados dados referentes à idade gestacional. Observa-se que em ambos os estudos, a maioria dos pacientes nasceu à termo, sendo 82,2% no presente estudo, e 80% no estudo comparativo. A presença de pacientes pré-termos foi baixa em ambos estudos, sendo de 17,7% no presente estudo, e de 3,0 % no estudo comparativo. Não houveram pacientes Pós-termo em ambas as análises.

#### 4.6. Peso ao nascer

Entre os 63 pacientes, foram registrados o peso ao nascer em 61 deles. Em 19 deles (31,1%), o peso foi de 2500-2900g; 30 deles (49,1%) o peso foi de 3000-3999g; 9 deles (14,7%) ficaram entre 1500-2500g; 1 deles (1,6%) foi menor de 1500g; e 2 deles (3,2%) foi acima de 4000g. No estudo de 1998, o peso ao nascer foi registrado em 85% dos pacientes (29/34), variando de 1750g a 3950g (Tabela 1), com peso médio de 2960g. Observa-se que em ambos estudos, apesar da diferença na estratificação dos pacientes em relação ao peso, a maioria deles não tiveram baixo peso ano nascer, tendo a maioria ficado acima das 2500g. A adequação do peso em relação à idade gestacional não foi levada em consideração, visto que não foram utilizados o escore-Z.

#### 4.7. Segmento afetado

Dos 63 pacientes, havia o registro do segmento afetado da coluna vertebral em 60 deles (95,2%). Destes, 15 eram lombossacrais (25%); 35 eram lombares (58,3%); 6 eram sacrais (10%); 2 eram toraco-lombares (3,3%); e 2 eram torácicos (3,3%). No estudo de 1998, foi observado que o segmento mais afetado foi o Lombar, perfazendo 62% dos casos, seguido da região lombossacra (14%), torácica (14%), toraco-lombar (7%) e pôr fim a região cervical (3%). Em ambos estudos, observa-se a predominância da região lombar como a principal afetada, seguida pela lombossacra. Não houve análises significativas entre a localização da MMC e a integridade da mesma (tabela 2)

#### 4.8. Integridade

Dos 63 pacientes, havia o registro da integridade da membrana da mielomeningocele em 57 deles (90,4%). Destes, 26 estavam íntegras (48,1%) e 31 estavam rotas (54,3%).

No estudo de 1998, o relato da integridade das membranas da mielomingocele foi visto em 88% dos pacientes estudados (30/34). Verificou-se o predomínio de mielomeningoceles rotas, sendo um total de 87% (26/30). Observa-se que no presente estudo, a presença de membranas íntegras foi de 48,1%, comparado com 13% do estudo comparativo.

### 4.9. Presença de hidrocefalia

Da amostra de 63 pacientes, havia o relato da presença ou ausência de hidrocefalia em 62 deles (98,4%). Destes 62 pacientes, 53 apresentavam hidrocefalia (85,4%), e 9 não apresentavam (14,5%). Em apenas 1 paciente (1,5%) não tinha o relato se houve hidrocefalia ou não. Em 1998, foram estudados 34 pacientes com mielomeningocele. Havia o relato de hidrocefalia em 28 deles (82,3%). Observa-se que o a presença de hidrocefalia nos pacientes de ambos estudos foi semelhante, sendo de 85,4% no presente estudo, e de 82,3% no estudo comparativo.

#### 4.10. Intervalo entre o nascimento e correção da mielomeningocele.

Dos 63 pacientes da amostra, em 59 (93,6%) havia registro do tempo de correção da mielomeningocele. Dos 59 pacientes, 42 deles (71,2%) foram operados nas primeiras 24 horas; 11 deles (18,6%) foram operados entre 24-48 horas; 3 deles (5,1%) foram operados entre 48-72h de vida; 1 deles (1,7%) foi operado entre 72-120h de vida; e 2 deles (3,4%) foram operados com mais de 5 dias de vida. No estudo feito em 1998, o intervalo de tempo decorrido entre o nascimento e o início do ato cirúrgico foi possível de ser registrado em 94% dos pacientes (32/34). Foi relatado que 9 pacientes (28%) foram operados nas primeiras 24h; 8 (25%) foram operados entre 24 e 48h de vida; 15 (47%) foram operados com mais de 48h de vida.

#### 4.11. Tratamento utilizado quando à presença de hidrocefalia

Da amostra de 63 pacientes, havia o relato da presença ou ausência de hidrocefalia em 62 deles (98,4%). Destes 62 pacientes, 53 apresentavam hidrocefalia (85,5%), e 9 não apresentavam (14,5%).

Dos 53 pacientes que apresentaram hidrocefalia, em 42 deles (79,2%) foi realizado a derivação ventrículo-peritoneal como tratamento, e 9 pacientes (16,9%) não necessitaram da válvula. Os dois pacientes restantes com hidrocefalia (3,77%), não havia o relato da colocação ou não da válvula. Em 1998, foram estudados 34 pacientes com mielomeningocele. Havia o relato de hidrocefalia em 28 deles (82,3%). Na ocasião, a hidrocefalia foi tratada cirurgicamente em 60% dos casos (16 pacientes). Em todas as ocasiões, o método utilizado foi a derivação ventrículo peritoneal realizada em um segundo ato operatório. Observa-se que em ambos os estudos, o tratamento da hidrocefalia com a derivação ventrículo-peritoneal foi alto, sendo 79,2% no presente estudo e 60% no estudo comparativo

#### 4.12. Complicações em 1998 e na atualidade

Dentre os dados avaliados, houve relato de complicação em 39 dos 63 prontuários analisados. 10,2% dos pacientes necessitaram de uma nova cirurgia para troca de DVP, 5% apresentaram ventriculite, 12,8% tiveram meningite e 12,8% apresentaram fístula liquórica. Dentre as complicações explicitamente referidas nos prontuários, foi visto que infecções e a fístula liquórica eram maioria, tendo, no entanto, apresentado redução em comparação ao estudo de 1998.

No estudo de 1998 fístula liquórica (24%), infecção (39%), e deiscência da ferida cirúrgica (37%) foram as complicações relatadas nos prontuários. Também foi visto que as complicações estudadas foram mais frequentes nos pacientes operados mais tardiamente, em concordância com séries importantes encontradas na literatura.

#### 4.13. Síndrome de Arnold Chiari tipo II.

Dos 63 prontuários analisados, o diagnóstico da Síndrome de Arnold Chiari foi dado em 27 dos pacientes (42,9%). Em 18 (28,6%) dos prontuários foi descrito a ausência desta síndrome e em 18 prontuários (28,6%) não constava qualquer informação a respeito deste diagnóstico ou da ausência dele.

No estudo realizado em 1998 foi visto que, nos 23 pacientes em que foram encontrados dados referentes à presença ou ausência de sinais e sintomas sugestivos da má formação de Chiari tipo II no internamento inicial, para tratamento da mielomeningocele, verificamos três pacientes com quadro sintomático (13%), abaixo portanto do registrado em outras séries.

#### 4.14. Óbitos

Dos 63 prontuários analisados, foram contabilizados 3 óbitos. Mediante avaliação dos dados referentes aos óbitos, foi visto que nenhum deles aconteceu intrautero ou pre correção da MMC. Os dados obtidos através dos prontuários e alguns certificados de óbito que neste constavam mostraram uma morte por meningite, uma morte que constava como PCR após 4 dias da correção e uma morte por broncoaspiração que evolui com insuficiência respiratória e óbito. Observamos que todos os óbitos ocorreram após a correção da MMC e nenhum deles ocorreu durante a cirurgia, mas não foi possível determinar com exatidão o tempo entre a cirurgia e o óbito.

#### 4.15. Tempo de permanência hospitalar

Dos 63 pacientes, foi registrado em 57 deles (90,5%) o tempo de internação hospitalar. Destes, 4 (7%) ficaram entre 0-5 dias; 19 (33,3%) ficaram entre 5-10 dias; 1 (28,1%)6 ficaram entre 10-15 dias; 6 (10,5%) ficaram entre 20-25 dias; 1 (1,8%) ficou entre 25-30 dias; 8 (14%) ficaram mais de 30 dias; e 3 (5,3%) ficaram mais de 60 dias. o tempo de correção da mielomeningocele não interferiu no tempo de permanência hospitalar (tabela 3)

No estudo de 1998, a permanência hospitalar média foi de 19 dias (variação entre 4 e 48 dias) para cada recém-nascido operado. Observa-se que a aferiação do tempo de permanência hospitalar foi diferente em ambos estudos, podendo constatar-se que no presente estudo, o maior percentual de pacientes ficou internado por um período entre 5-10 dias, totalizando 19 pacientes (33,3%).

#### 5. DISCUSSÃO

Foram coletados 86 registros de pacientes em nosso trabalho, no entanto apenas 72 prontuários foram resgatados nos Arquivos do IMIP e dentre estes, 9 foram excluídos por não constarem dados básicos para inclusão, ou por apresentarem diagnósticos diferentes do procurado para o estudo (meningoencefalocele, 3 meningoceles, lipocele e teratoma).

Nosso trabalho enfrentou diversos problemas para a obtenção completa dos dados, sendo em grande parte devido fato de ser um estudo retrospectivo onde não há meios de recuperar dados não anotados nos prontuários. Por serem casos selecionados em um centro de referência para neurocirurgia pediátrica no Estado, levou-se em conta que os

resultados obtidos refletiriam primordialmente à realidade epidemiológica dos pacientes do Serviço de Neurocirurgia Pediátrica do IMIP.

Com os achados de aumento significativo no número de diagnósticos pré-natais, podemos inferir que houve um melhor acesso a saúde, visto que todas as pacientes que obtiveram o diagnóstico de MMC durante a gestação também tiveram 6 ou mais consultas no pré-natal, que é o mínimo de consultas preconizado pela Organização Mundial de Saúde (OMS).

A via de parto dos pacientes com MMC sofreu mudanças no presente estudo, em comparação com o observado há 15 anos atrás, onde foram registrados 38% de partos cesarianos. Na presente amostra, evidenciou-se uma prevalência de 77,8% de cesarianas. Esse resultado pode ser justificado com a melhora no acompanhamento pré-natal dessas gestantes (maior quantidade de consultas pré-natais e maior oportunidade de realização de USG), o que possibilita uma melhor programação cirúrgica(11).

Entende-se por complicações precoces aquelas ocorridas nas primeiras semanas após o ato operatório. Inerente a mielomeningocele, as possíveis morbidades que podem complicar a evolução clínica e que podem ser antecipadas pela equipe assistente são a hidrocefalia, fístula liquórica, necrose ou deiscência de ferida operatória e infecção cirúrgica com ou sem meningite(12). Em nosso estudo foram documentados diversos tipos de possíveis intercorrências tais como necessidade de nova DVP em 10,2%, 5% apresentaram ventriculite, 12,8% tiveram meningite e 12,8% apresentaram fístula liquórica. No estudo de 1998 fístula liquórica (24%), infecção (39%), e descência da ferida cirúrgica (37%) foram as complicações relatadas nos prontuários.

A malformação de Chiari tipo II ocorre exclusivamente em pacientes com mielomeningocele, com teorias acerca do seu surgimento envolvendo disgenesias do rombencéfalo e a existência de um fluxo liquórico de saída através da mielomeningocele(13)(14). Praticamente todos os pacientes com mielomeningocele apresentam a malformação de Chiari II; entretanto, apenas 20% a 30% terão sintomas relacionados com a sua presença. (1). Este estudo evidenciou que o diagnóstico da Síndrome de Arnold Chiari foi dado em 27 dos pacientes (42,9%). Em 18 (28,6%) dos prontuários foi descrito a ausência desta síndrome e em 18 prontuários (28,6%) não constava qualquer informação deste diagnóstico ou da ausência dele. No estudo realizado em 1998 foram vistos dados referentes à presença ou ausência de sinais e sintomas sugestivos da má formação de Chiari tipo II no internamento inicial em 23 dos prontuários.

Em relação ao tempo de nascimento e correção cirúrgica, observou-se que dos 59 pacientes, 42 deles (71,2%) foram operados nas primeiras 24 horas. Na amostra comparativa, apenas 28% dos pacientes foram operados nesse período. Observa-se que ao comparar os percentuais absolutos, houve uma evidente melhora no início do tratamento cirúrgico da mielomeningocele, além de um menor percentual de pacientes terem sido operados com mais de 48h de vida, sendo 10,2% no presente estudo, e 47% no estudo comparativo. Tais dados corroboram com a literatura, que preconiza a intervenção cirúrgica o mais precoce possível, demonstrando que estes pacientes estão sendo manejados adequadamente(12).

O tempo médio de internação hospitalar foi de 5-10 dias, totalizando 19 pacientes (33,3%). Na amostra comparativa, a média foi de 19 dias. O fato dos pacientes estarem sendo operados o mais precocemente possível, certamente foi um dos fatores determinantes dessa observação visto que a demora na correção cirúrgica se relaciona com maiores complicações.

Em ambos os estudos, a escolha do tratamento da hidrocefalia foi majoritariamente cirúrgica, sendo a Derivação ventrículo-peritoneal (DVP) o procedimento de escolha. Dos 53 pacientes que apresentaram hidrocefalia, em 42 deles (79,2%) foi realizado a DVP como tratamento, e 9 pacientes (16,9%) não necessitaram da válvula. Um percentual também alto de utilização da DVP como tratamento foi visto na amostra de 1998, sendo de 60%. Observa-se que a prevalência de DVP em pacientes com hidrocefalia e mielomeningocele varia de acordo com a literatura. Em 2015, foi realizado uma grande coorte com 10 grandes centros que tratavam de pacientes com MMC nos Estados Unidos(11). Nesse estudo, foi observado uma indicação em 80% dos casos para a realização de DVP. Entretanto, é possível encontrar fontes europeias que atualmente estão reavaliando e incrementando os critérios de indicação da DVP (13)

Os pacientes de ambas amostras apresentaram predominância do segmento lombar como o mais afetado, sendo de 58,3% na presente amostra e 62% na comparativa. Na literatura, observa-se discordância em relação ao seguimento mais afetado da coluna verbral, oscilando entre região lombar e sacral(12). Acreditamos que pela proximidade anatômica entre os dois segmentos mais afetados, há discordância na literatura, visto que na maioria dos estudos (12)(14)(15), a descrição do segmento afetado é feito à olho nu, denotando um resultado examinador-dependente. É infrequente em nosso meio a utilização de métodos de imagem para melhor definição do segmento acometido.

Em ambos os estudos, houve predomínio de membranas rotas, sendo 54,3% na amostra atual e 87% na amostra passada. Contudo, observa-se também um significativo aumento do número de pacientes com membranas íntegras, sendo 48,1% no presente estudo de 13% no comparativo. Presume-se que com a melhor assistência pré-natal às gestantes, e consequentemente um maior índice de diagnóstico intraútero da

mielomeningocele, foi possibilitado um melhor planejamento da via de parto, com predileção pela via cesárea. Assim, como o recém-nascido não será submetido à pressão do canal de parto vaginal, há um menor risco de rotura das membranas.

Na caracterização da idade gestacional, houve predomínio de recém-nascidos à termo, sendo de 82,2% na amostra atual de 80% na amostra comparativa. O percentual de pré-termos também foi semelhante, sendo de 17,7% no atual de 3,0% no comparativo. Em ambas as análises, não houveram registro de recém-nascidos pós-termo. Tais dados corroboram com a literatura, que demonstra 37,3 semanas de idade gestacional como a média dos recém-nascidos portadores de mielomeningocele.<sup>1</sup>

A avaliação do peso ao nascer foi possível em 61 pacientes. Em 30 deles (49,1%), o peso foi de 3000-3999g. No estudo de 1998, o peso ao nascer foi registrado em 85% dos pacientes (29/34), variando de 1750g a 3950g, com peso médio de 2960g. Houve diferença na estratificação dos pacientes em relação ao peso, contudo a maioria deles não tiveram baixo peso ano nascer, tendo ficado acima das 2500g em ambas as amostras. Com o melhor planejamento da via de parto, opta-se por interromper a gestação quando esta estiver à termo, estando os recém-nascido em sua maioria com um peso adequado para a idade gestacional.

A incidência de hidrocefalia foi alta em ambos os estudos, sendo de 85,4% no presente estudo e 82,3% no comparativo. Tais dados são compatíveis com a literatura, em virtude de que tal condição clínica faz parte da fisiopatologia da mielomeningocele, manifestando-se na grande maioria dos casos(16)(12).

Na procedência dos pacientes, foi observado leve predomínio de pacientes advindos da mesorregião do litoral (37,10%), seguidos por agreste (33,87%), Sertão (16,13%), Zona da mata (11,29%) e outros estados (1,61%). Comparativamente, no estudo de Furtado et al (citar fonte de Geraldo), a maioria dos pacientes foi da região

metropolitana do recife RMR (34%). Diferentemente de nosso estudo, a segunda mesorregião mais prevalente foi o sertão, com 30%. As outras, em ordem decrescente foram agrestes (12%), zona da mata (12%) e outros estados (3%). Continuamos observando que a área de maior prevalência continua sendo as regiões litorâneas. Porém, foi observado que nesses 15 anos houve uma mudança na segunda maior procedência deste grupo, onde antes era a mesorregião do Sertão, e em nosso estudo, agora encontrase na mesorregião do Agreste. É possível supor que com o maior processo de interiorização da medicina e abertura/modernização de centros hospitalares, associado ao fato que o Sertão faz divisa com vários estados que também participam desse processo de modernização, pode ter ocorrido um escoamento dos pacientes provindos do Sertão para outros centros de referência.

#### 6. CONCLUSÃO

Em relação às características epidemiológicas dos pacientes do nosso estudo, observamos mudanças pontuais, comparadas ao grupo estudado em 1998. Foram denotadas mudanças nos seguintes aspectos: procedência, diagnóstico pré-natal, via de parto, integridade da mielomeningocele, intervalo entre nascimento e correção e o tempo de permanência hospitalar. Todos esses dados nos fazem inferir a possibilidade de que nesses últimos 15 anos houve uma melhora significativa na assistência à gestante no estado de Pernambuco, sendo possível a realização de um diagnóstico mais precoce e assim proporcionando um melhor planejamento terapêutico, impactando positivamente nas variáveis citadas.

## **APÊNDICE**

Tabela 1 – Via de Parto x Diagnóstico Pré-natal

Via de Parto	Diagnóstico no Pré-Natal		
	Sim	Não n (%)	p-valor *
	n (%)		
Vaginal	2 (28,6)	5(71,4)	0,009
Cesário	25(83,3)	5(16,7)	

<sup>(\*)</sup> Teste Exato de Fisher

Tabela 2 — Avaliação entre a importância do segmento acometido com a integridade da bolsa

	Integridade	Integridade	
Segmento	Integra n (%)	Rota n (%)	p-valor *
Lombar	15 (45,5)	18 (54,5)	
Sacral	3 (50,0)	3 (50,0)	
Lombosacral	7 (50,0)	7 (50,0)	
Toracolomcar	0 (0,0)	2 (100,0)	

<sup>(\*)</sup> Teste Exato de Fisher

Tabela 3 – Influência do tempo de internamento pela correção precoce

	Tempo de Correção MMC						
Tempo de Internamento (Dias)	Primeiras 24 hs n (%)	Mais de 24 hs n (%)	p-valor *				
				0 – 5	4 (100,0)	0 (0,0)	0,426
				5 – 10	14 (73,7)	5 (26,3)	
10 – 15	12 (75,0)	4 (25,0)					
20 – 25	4 (66,7)	2 (33,3)					
25 – 30	0 (0,0)	1 (100,0)					
Mais de 30	5 (71,4)	2 (28,6)					
Mais de 60	1 (33,3)	2 (66,7)					

<sup>(\*)</sup> Teste Exato de Fisher

Tabela 4 – Influência do diagnóstico pré-natal no tempo de correção da MMC

Diagnóstico pré-natal	Tempo de Correção de MMC		
	Primeiras 24h	Após 24h	p-valor *
	n (%) n (%)		
Sim	18 (69,23)	8 (30,77)	0,512
Não	7 (63,64)	4 (36,36)	

<sup>(\*)</sup> Teste Exato de Fisher

## REFERÊNCIAS

- 1. Rossi A, Cama A, Tortori-Donati P. Spinal dysraphism: a review of neurological features. PaediatrNeuroradiol. 2000; 42:471-91.
- 2. Brand MC. Examining the newborn with an open spinal dysraphism. Adv Neonatal Care. 2006; 6(4):181-96.
- 3. Feeley BT, Ip TC, Otsuka NY. Skeletal maturity in myelomeningocele. J PediatrOrthop. 2003;23(6):718-21.
- 4. Dolk H, De Wals P, Gillerot Y, Lechat MF, Ayme S, Cornel M, et al. Heterogeneity of neural tube defects in Europe: the significance of site of defect and presence of other major anomalies in relation to geographic differences in prevalence. Teratology1991; 44:547-59.
- 5. Stevenson RE, Allen HP, Pai GS, Best R, Seaver LH, Dean J, et al. Decline in prevalence of neural tube defects in a high-risk region of the United States. Pediatrics 2000; 106:677-83.
- Ogata AJN, Camano L, Brunoni D. Perinatal fators associated with neural tube defect. (anencephaly, spina bifida and encephalocele). Rev Paul Med1992;147-51.
- 7. Sbragia L. Evolução de 58 fetos com meningomielocele e o potencial de reparo intra-útero. ArqNeuro-psiquiatria2004;62:487-491.
- 8. Rocco FM, Saito ET, Fernandes, AC. Perfil dos pacientes com Mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD). Rev Acta Fisiátrica 2007; 14:130-3.
- 9. Pang D. Spinal dysraphism. NeurosurgClin N Am.1995; 6(2):183-417.

- 10. HISABA WJ; MORON AF; CAVALHEIRO S; SANTANA RM; PASOS JP; CORDIOLI E. Espinha bifida aberta: achados ultrassonográficos e presença de contrações uterinas na predição da evolução motora neonatal. Ver. Bras. Ginecol. Obstet. 2003; v.25 n.6 Rio de Janeiro jul.
- 11. Bizzi JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes Meningomielocele: basic concepts and recent advances. J Bras Neurocir. 2012;23(2):138–51.
- Furtado G. J. D. FGH. Mielomeningocele Pacientes tratados cirurgicamente no Instituto Materno Infantil de Pernambuco no ano de 1998. 2000.
- 13. Sawin KJ, Liu T, Ward E, Thibadeau J, Schechter MS, Soe MM, et al. The National Spina Bifida Patient Registry: Profile of a large cohort of participants from the first 10 clinics. J Pediatr
- Song RB, Glass EN, Kent M. Spina Bifida, Meningomyelocele, and Meningocele.
   Vet Clin North Am Small Anim Pract; 2016;46(2):327–45.
- 15. Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: Recent advances, unsolved questions, and controversies. Lancet Neurol . Elsevier Ltd; 2013;12(8):799–810
- 16. Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. J Neurosurg Pediatr . maio de 2008;1(5):361–5.
- 17. Rocco FM, Saito ET, Fernandes AC. Perfil dos pacientes com mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) em São Paulo ? SP, Brasil. Acta fisiátrica [Internet]. 2007
- **18.** MC. B. Examining the newborn with an open spinal dysraphism. Adv Neonatal Care. 2006;6(4)(181):96.