Perfil clínico-epidemiológico dos pacientes tratados com mielomeningocele em um hospital universitário de Curitiba

Luis Alencar Biurrum Borba[1], Paulo Eduardo Carneiro da Silva[2], Johnni Oswaldo Zamponi Junior[3], Fernando Volpato França[3]

Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

RESUMO

Objetivo: *O objetivo deste trabalho é traçar o perfil clínico-epidemiológico dos recém-nascidos portadores de mielomeningocele tratados no serviço de neurocirurgia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC) e comparar esses dados com a literatura.* ***Método:*** *Foram revistos os prontuários e descrições de cirurgia de todos os pacientes operados para tratamento de mielomeningocele no período de janeiro de 2007 a junho de 2012, compondo uma amostra de 26 pacientes.* ***Resultados:*** *Os pacientes estudados foram predominantemente do sexo masculino, com lesão ao nível da região lombar. Em 21 pacientes evidenciou-se a presença de hidrocefalia, e outras quatro crianças apresentaram outras malformações do sistema nervoso central. A maioria dos pacientes apresentou bexiga neurogênica, e outros nove recém-nascidos tiveram anormalidades ortopédicas.* ***Conclusão:*** *A mielomeningocele é um evento que cursa com alta morbidade principalmente devido às complicações neurológicas, urológicas, ortopédicas, entre outras, assim é de suma importância tanto estimular a prevenção quanto realizar o diagnóstico e tratamento de forma mais precoce possível.*

PALAVRAS-CHAVE

Mielomeningocele, epidemiologia, hidrocefalia.

ABSTRACT

Clinical and epidemiological profile of patients treated with myelomeningocele at a university hospital in Curitiba

Objective: *The aim of this paper is to map the clinical and epidemiological profile of the newborn with myelomeningocele treated in the neurosurgery service of the Hospital Universitário Evangélico of Curitiba (HUEC) and compare this data with the literature.* ***Method:*** *We reviewed the hospital files, surgical and out-patient notes of all patients operated on for the treatment of myelomeningocele from January 2007 to June 2012, composing a sample of 26 patients.* ***Results:*** *The patients studied were predominantly male with an injury in the lumbar region. In 21 patients revealed the presence of hydrocephalus, and other four children had other malformations of the central nervous system. Most patients had neurogenic bladder, and other nine neonates had orthopedic abnormalities.* ***Conclusion:*** *Myelomeningocele is an event that leads to high morbidity mainly due to neurological, urological, orthopedic and others, so it is of paramount importance both to stimulate the prevention and perform the diagnosis and treatment as early as possible.*

KEYWORDS

Meningomyelocele, epidemiology, hydrocephalus.

1 Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC), Curitiba, PR, Brasil.
2 Neurocirurgião do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC), Curitiba, PR, Brasil.
3 Acadêmico do curso de Medicina da Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR), Curitiba, PR, Brasil.

Introdução

A mielomeningocele (MMC), também denominada de espinha bífida, é uma das mais frequentes malformações congênitas no mundo, apresentando uma frequência de 1:1.000 nascidos vivos, com predominância em recém-natos do sexo feminino e de raça branca.[1] Essa patologia é responsável por importantes sequelas neurológicas e consiste em uma desordem disráfica caracterizada pelo fechamento parcial do tubo neural decorrente da proliferação inadequada de células ectodérmicas durante a terceira e a quarta semana de embriogênese.[2] A anormalidade espinhal é somente uma parte de um complexo de anomalias do sistema nervoso central (SNC), que também inclui hidrocefalia, anomalias gerais e malformações de Chiari tipo II.

Sua etiologia é multifatorial, envolvendo fatores genéticos e ambientais. A causa mais frequentemente atribuível à MMC e por analogia a outras formas de disrafismos espinhais é a carência alimentar de ácido fólico (vitamina B9) no período gestacional; associado a isso há o uso de teratógenos como a carbamazepina, o ácido valproico e a ingestão excessiva de álcool na gestação.[3] A pesquisa de fatores hereditários na MMC mostra um índice de recorrência familiar de aproximadamente 4%,[4] apresentando 17% dos casos alguma associação com anomalias cromossômicas, dentre as quais se destacam a trissomia do cromossomos 18 e 13.

Os avanços no diagnóstico pré-natal das anomalias fetais tornaram o reconhecimento antenatal da mielomeningocele possível e muito importante na prática clínica. Assim, diante de famílias sob risco, indica-se rotineiramente a amniocentese para a dosagem de alfafetoproteína e acetilcolinesterase, as quais são importantes para o diagnóstico e a diferenciação com outras lesões, como a mielocistocele, que consiste em uma massa recoberta pela pele. Outro método útil para a triagem dessa patologia é a ultrassonografia, a qual, combinada com a amniocentese, apresenta acurácia de 90%. Estudos sentenciam que esses estudos por imagens pré-natais auxiliam na determinação do prognóstico do paciente, em virtude principalmente da detecção do nível da lesão, o qual parece predizer o déficit neurológico e o potencial de deambulação, mas não o grau da hidrocefalia.[5]

Pacientes com MMC podem apresentar incapacidades crônicas graves, e as alterações motoras e sensitivas variam de acordo com a altura da lesão e o grau de comprometimento da medula espinhal. Nessas crianças, a maioria das alterações clínicas englobam dificuldade para adquirir ou manter-se em postura ortostática, deambular, exercer controle voluntário da bexiga urinária e intestinal. Esses pacientes, por apresentarem na maioria dos casos comprometimento sensorial e motor nas extremidades inferiores, apresentam uma importante dificuldade para adquirir os padrões normais de deambulação. Frequentemente, o excesso de utilização das extremidades superiores e tronco para compensar a paresia e os desequilíbrios musculares nos membros inferiores provoca o surgimento de distúrbios musculoesqueléticos.[6]

A maioria dos fetos com espinha bífida não recebe tratamento específico até o nascimento, que ocorre principalmente por meio de cesariana.[7] Na grande parte dos casos, o fechamento da lesão é realizado dentro de 48 a 72 horas após o nascimento, podendo em alguns casos ser adiado até por uma semana, sendo necessária, assim, a utilização de antimicrobianos de largo espectro. Cirurgias precoces têm sido também associadas à menor incidência de infecção do sistema nervoso e ao menor comprometimento motor.[8]

O primeiro passo para o tratamento desses pacientes é o fechamento da lesão, evitando, assim, algum dano ao tecido neural ainda viável, reconstituindo o ambiente anatômico da medula e decrescendo a chance de um processo infeccioso. Em alguns casos pode ocorrer durante o processo do parto um trauma a essa estrutura exposta, explicando, assim, uma posterior melhora do déficit motor após o fechamento da bolsa. O déficit neurológico associado à MMC é definitivo e irreversível.[3] A terapêutica, além do procedimento cirúrgico, se dá por um seguimento e suporte clínico por toda a vida, em virtude das diversas complicações associadas a essa patologia.

Materiais e métodos

Foi delineado um estudo retrospectivo de pacientes tratados cirurgicamente de mielomeningocele pelo Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba, entre janeiro de 2007 e julho de 2012, compondo uma amostra de 26 casos.

As variáveis analisadas foram sexo, localização da lesão, peso do recém-nato ao nascimento (classificando-o em adequado, pequeno ou grande para a idade gestacional), via de nascimento (parto normal ou cesáreo), idade gestacional, idade materna, quantidade de gestações, fatores de riscos maternos, estado da lesão por ocasião da cirurgia (rota ou íntegra), tempo de vida por ocasião da correção do defeito (até 48 horas e após 48 horas de nascimento) e presença de malformações, principalmente ortopédicas, cardíacas e do SNC. Foram registradas também a presença ou não de hidrocefalia ao nascer, constatada por ultrassonografia transfontanela ou tomografia computadorizada, e a presença de complicações observadas no pós-operatório atribuídas

à correção cirúrgica da MMC, como ventriculite, septicemia, infecções da ferida operatória, entre outras; também foi realizado um estudo urodinâmico nesses pacientes, evidenciando a presença ou não de bexiga neurogênica.

Resultados

Foram analisados os prontuários médicos de 26 pacientes: um com lesão cervical, um com lesão em região toracolombar, 13 com lesão em região lombar, 9 com lesão em região lombossacra e dois com lesão em região sacral. Segundo a distribuição por sexo, 14 crianças eram do sexo masculino e 12, do sexo feminino. Quanto ao peso ao nascer, 23 pacientes (88%) eram AIG (adequado para a idade gestacional) e três crianças eram PIG (pequeno para a idade gestacional).

Quanto à idade gestacional, esta variou de 36 a 40 semanas, e três crianças (11,5%) nasceram com 36 semanas de gestação; quatro (15,3%) com 37 semanas; 10 (38,4%) com 38 semanas; oito (30,7%) com 39 semanas; e uma criança (3,8%) nasceu com 40 semanas. O parto cesáreo foi o mais realizado nesses casos, ocorrendo em 24 pacientes (92,4%), enquanto o parto normal ocorreu em apenas dois casos (7,6%).

Um total de 10 mulheres (38,4%) eram primíparas, oito (30,7%) estavam na segunda gestação, quatro (15,3%) na terceira gestação, três (11,5%) na quarta gestação e uma (3,8%) na sexta gestação. A idade materna variou entre 15 e 44 anos, e 88,5% das mulheres apresentavam idade inferior a 35 anos. A média da idade materna ficou em 25,86 anos, apresentando uma mediana de 27 anos. Dentro da amostra estudada, apenas duas mulheres (7,6%) não fizeram nenhuma consulta pré-natal, e sete pacientes (27%) fizeram menos de sete consultas de pré-natal e a grande maioria (65%) fez sete ou mais consultas no seu pré-natal. Em relação a possíveis fatores de risco, quatro mulheres apresentaram *diabetes mellitus* durante a gravidez, e outras duas gestantes sentenciaram a presença de hipertensão arterial sistêmica.

Todos os 26 pacientes apresentavam uma única lesão disráfica; 15 lesões (57,7%) apresentavam-se rotas por ocasião do ato operatório e 11 (42,3%) estavam íntegras. Com relação aos aspectos neurocirúrgicos, 18 portadores do defeito (69%) tiveram as lesões corrigidas nas primeiras 48 horas de vida e 8 (31%), após esse período. Vinte e um pacientes (80,76%) evoluíram com sinais de hidrocefalia, sendo necessária a colocação de uma derivação ventrículo-peritoneal (DVP), entre o 6º e 21º dia de vida em todos esses casos; e apenas cinco pacientes (19,24%) não desenvolveram dilatação ventricular que necessitasse de intervenção cirúrgica. De todas as crianças operadas, apenas em seis casos (23%) ocorreu a constatação de meningite, não sendo sentenciado qualquer outro tipo de complicação.

No que diz respeito às anormalidades associadas com essa patologia ao nível do SNC, quatro pacientes apresentavam agenesia do corpo caloso, um apresentava microcefalia e outras duas crianças apresentavam colpocefalia. Com relação às malformações cardíacas, uma criança apresentava ao nascer persistência do canal arterial (PCA), outra apresentava forame oval patente (FOP) e outras duas pacientes apresentavam estenose de artéria pulmonar. Quanto às anomalias ortopédicas, foram evidenciados nove casos (34,6%) de pé torto congênito e três casos (11,5%) de pacientes com displasia de quadril. Durante a avaliação urodinâmica, foram evidenciados 14 casos (53%) de bexiga neurogênica. Do total da amostra estudada, quatro pacientes (15,3%) vieram a falecer e o restante foi encaminhado ao ambulatório de neurocirurgia para acompanhamento.

Discussão

Os dados obtidos por meio do nosso estudo não se assemelham com a literatura no que diz a respeito à prevalência do sexo feminino em relação ao masculino em pacientes com MMC, uma vez que em nossa amostra apenas 46% dos casos são de meninas, o que é diferentemente descrito por Greene *et al.*[9]

A presença de fatores de risco materno pode desempenhar um papel importante no desenvolvimento desse tipo de lesão no nível embrionário, aumentando a chance de aparecimento dessa patologia, tal como ocorreu em quatro casos de diabetes gestacional em nossa amostra, que é conhecida por atuar como um cofator na formação de um defeito de tubo neural. A contribuição genética para uma malformação do tubo neural é sugerida pela predominância de sua ocorrência na primeira e segunda gestação. Isso enfatiza a importância da prevenção de recorrências familiares mediante medidas menos complexas como o uso de acido fólico durante a gestação em mulheres que apresentam maior risco de ter um filho afetado por essa mesma malformação.[10]

A literatura não traz um consenso sobre qual seria a melhor via de nascimento, porém alguns estudos propõem que o parto cesáreo é melhor nesses casos, uma vez que há melhor proteção da lesão.[11] Nesse estudo não foram observadas diferenças no número de ruptura da membrana entre parto normal e cesariana. A maioria dos recém-nascidos foi a termo, em contraste com a literatura que relata maior prevalência de defeitos de tubo neural em prematuros. Além disso, 11,6% dos lactantes estudados eram considerados pequenos para

a idade gestacional (PIG), semelhante ao observado por Aguiar *et al.*[10]

A MMC cursa com frequência com múltiplas anomalias congênitas, e as comumente associadas são principalmente as malformações cardíacas e do SNC e as anormalidades do trato geniturinário. Relativamente ao SNC, podem-se dividir as anormalidades em medulares, de tronco cerebral, ventriculares e cerebrais. As anormalidades medulares associadas à MMC são encontradas em 85% e incluem seringomielia, diplomielia, diastematomielia e defeitos de mielinização. Já relativamente aos defeitos de tronco, podem-se relatar a hipoplasia ou aplasia de núcleos de nervos cranianos, oliva e núcleos pontinhos, sendo evidenciados em 76% dos casos. As anormalidades ventriculares são sentenciadas em 92% dos pacientes e incluem estenose ou atresia de aqueduto, atresia de III ventrículo e estenose de IV ventrículo, todos favorecendo a formação de hidrocefalia. Já a presença de anormalidades cerebrais ocorre de 72% a 92% dos casos, englobando as heterotopias, polimicrogiria e disgenesia ou agenesia de corpo caloso.[3]

De acordo com a literatura existente, as principais anormalidades do SNC são a hidrocefalia e a síndrome de Arnold Chiari II.[12] A hidrocefalia está associada em 80% a 90% dos pacientes com MMC, sendo maior a frequência quanto mais alta for a lesão, ou seja, nos pacientes com lesão sacral o índice de ventriculomegalia é de 50%, em nível lombossacro 75%, lombar 90% e torácico 92%. Essa dilatação dos ventrículos pode estar associada a várias outras anomalias cerebrais, as quais foram sentenciadas acima. Os dados do nosso estudo condizem com os encontrados na literatura, uma vez que apenas cinco pacientes não necessitaram de uma derivação ventrículo-peritoneal (DVP) para a correção da hidrocefalia. Apesar de presente em praticamente todos os pacientes, a malformação de Chiari tipo II é sintomática em aproximadamente apenas um terço deles, porém é considerada a principal causa de morte em portadores de mielodisplasias.

As lesões provocadas pela MMC também podem afetar o funcionamento da bexiga urinária; isso se dá por meio de uma interação de fatores, ocorrendo degeneração e regeneração dos nervos intrínsecos do músculo detrusor, acarretando, assim, a formação de uma bexiga neurogênica, a qual apresenta como padrão mais comum a retenção urinária.[13] A partir disso, torna-se de extrema importância a realização de uma avaliação urodinâmica precoce, a qual é considerada o padrão-ouro para o diagnóstico da bexiga neurogênica. Essa anormalidade deve receber tratamento de forma rápida por causa do possível acometimento do trato urinário superior, preservando a função renal do paciente. Com relação aos dados obtidos de nossa amostra, 53% das crianças apresentaram ao exame de urodinâmica bexiga neurogênica, reforçando os dados encontrados na literatura, mostrando, assim, a extrema importância de uma avaliação precoce do trato geniturinário em crianças com MMC, influenciando diretamente no prognóstico delas.

Outras anormalidades que exigem uma abordagem rápida por parte dos profissionais de saúde são aquelas relacionadas à ortopedia. Aproximadamente 30% das crianças evoluem com escoliose, e a metade delas evoluirá com piora acentuada entre 5 e 10 anos de idade. Também se devem destacar outras anormalidades, como luxação de quadril e deformidades de joelho e pé (principalmente deformidade do tipo equinovaro, que acontece em 20% das vezes), que são frequentemente encontradas em associação com MMC e necessitam de um seguimento ortopédico apropriado pelo resto da vida.[14,15]

A maioria das lesões em nosso estudo foi caracterizada como rota (57,7%), porém a preocupação em dividir essas lesões em íntegras ou rotas, selecionando, assim, critérios para procedimentos cirúrgicos de emergência, parece não ser muito relevante na história clínica do paciente, uma vez que esse revestimento não é considerado uma barreira para microrganismos invadirem e infectarem o SNC, com exceção de raros casos em que existe uma lesão totalmente recoberta por tecido epitelial.[16]

Aproximadamente 69% dos pacientes em nosso estudo foram operados dentro das primeiras 48 horas, e isso está associado com uma redução importante da mortalidade e morbidade, contrastando com índices negativos mais elevados observados em crianças tardiamente operadas.[17] Esses procedimentos cirúrgicos realizados precocemente também estão relacionados a uma menor incidência de infecção do SNC e ao menor comprometimento motor.

A taxa de mortalidade das crianças estudadas ficou em torno de 15%, assemelhando-se com a do estudo realizado por Brau *et al.*,[16] que variou de 10% a 15%. A causa de óbito desses pacientes ocorre por complicações neurológicas como meningite, hipertensão intracraniana e acometimento de tronco cerebral (em casos de malformação de Chiari tipo II), ou por razões sistêmicas, como insuficiência renal. A mortalidade dessa patologia vem diminuindo com o passar dos anos, devido à evolução do tratamento, tanto pelo melhor entendimento das anomalias neurológicas associadas como do tratamento de anormalidades fora do neuroeixo.

Conclusão

A mielomeningocele é um evento que cursa com alta morbidade principalmente devido às complicações

neurológicas, urológicas, ortopédicas, entre outras. Assim, é de suma importância tanto estimular a prevenção quanto realizar o diagnóstico e o tratamento de forma mais precoce possível, visando à melhora do prognóstico dos pacientes. Outro ponto de extrema importância é a necessidade de novos estudos para melhor conhecimento dessa patologia e principalmente de um atendimento de forma multidisciplinar, com profissionais com habilidades para lidar com as diferentes apresentações e complicações dessa patologia.

Referências

1. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. Curr Probl Pediatr. 2000;30(10):313-32.
2. Drugan A, Weissman A, Evans MI. Screening for neural tube defects. Clin Perinatol. 2001;28(2):279-87.
3. Pang D. Spinal dysraphism. Neurosurg Clin N Am. 1995;6(2):183-417.
4. Partington MD, McLone DG. Hereditary factors in the etiology of neural tube defects. Results of a survey. Pediatr Neurosurg. 1995;23(6):311-6.
5. Cochrane DD, Wilson RD, Steinbok P, Farquharson DF, Irwin B, Irvine B, et al. Prenatal spinal evaluation and functional outcome of patients born with myelomeningocele: information for improved prenatal counselling and outcome prediction. Fetal Diagn Ther. 1996;11(3):159-68.
6. Hisaba WJ, Moron AF, Cavalheiro S, Santana RM, Pasos JP, Cordioli E. Espinha bífida aberta: achados ultrassonográficos e presença de contrações uterinas na predição da evolução motora neonatal. Rev Bras Ginecol Obstet. 2003;25(6):425-30.
7. Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, Hollenbach KA, Hickok DE, Nyberg DA, et al. Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants with meningomyelocele diagnosed antenatally. N Engl J Med. 1991;324(10):662-6.
8. McLone DG, Dias MS. Complications of myelomeningocele closure. Pediatr Neurosurg. 1991-1992;17(5):267-73.
9. Greene WB, Terry RC, DeMasi RA, Herrington RT. Effect of race and gender on neurological level in myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. 1991;33(2):110-7.
10. Aguiar MJB, Campos AS, Aguiar RALP, Magalhães RL, Babeto LT. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. J Pediatr (Rio J). 2003;79(2):129-34.
11. Merrill DC, Goodwin P, Burson JM, Sato Y, Williamson R, Weiner CP. The optimal route of delivery for fetal meningomyelocele. Am J Obstet Gynecol. 1998;179(1):235-40.
12. Dicianno BE, Kurowski BG, Yang JM, Chancellor MB, Bejjani GK, Fairman AD, et al. Rehabilitation and medical management of the adult with spina bifida. Am J Phys Med Rehabil. 2008;87(12):1027-50.
13. Chancellor MB, Anderson RU, Boone TB. Pharmacotherapy for neurogenic detrusor overactivity. Am J Phys Med Rehabil. 2006;85(6):536-45.
14. Fucs PM, Svartman C, Santili C, De Assumpção RM, de Almeida Leite LF, Quialheiro LS, et al. Results in the treatment of paralytic calcaneus-valgus feet with the Westin technique. Int Orthop. 2007;31(4):555-60.
15. Williams JJ, Graham GP, Dunne KB, Menelaus MB. Late knee problems in myelomeningocele. J Pediatr Orthop. 1993;13(6):701-3.
16. Brau RH, Rodríguez R, Ramírez MV, González R, Martínez V. Experience in the management of myelomeningocele in Puerto Rico. J Neurosurg. 1990;72(5):726-31.
17. Salomão JF, Leibinger RD, Barbosa APA, Brandão MAP, Cavalheiro S. Mielomeningocele: tratamento cirúrgico, resultados e complicações no primeiro ano de vida. J Bras Neurocirurg. 1997;8(2):93-100.

Endereço para correspondência
Johnni Oswaldo Zamponi Junior
Rua Padre Anchieta, 2670, ap. 1506
80730-000 – Curitiba, PR, Brasil
Telefone: (44) 9973-3063
E-mail: johnni_zamponi@hotmail.com